

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

2

Année 1904

N°

— THÈSE —
POUR
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 26 octobre 1904, à 1 heure

Par Jules SÉBILLEAU

Ancien interne des hôpitaux de Nantes
Ancien interne des hôpitaux de Paris

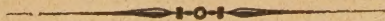
DE LA

YANOSE CONGÉNITALE PAROXYSTIQUE

Président : M. GAUCHER, professeur.

*Juges : } MM. BRISSAUD et RECLUS, professeurs.
 } BROCA, agrégé.*

Le candidat devra répondre aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.



PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, PLACE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

—
1904

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen		M. DEBOVE.
Professeurs		MM.
Anatomie.		P. POIRIER
Physiologie		CH. RICHET
Physique médicale.		GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.		BOUCHARD.
Pathologie médicale	}	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale		BRISSAUD.
Anatomie pathologique		LANNELONGUE.
Histologie.		CORNIL.
Opérations et appareils		MATHIAS DUVAL
Pharmacologie et matière médicale.		RECLUS.
Thérapeutique		POUCHET.
Hygiène		GILBERT
Médecine légale.		CHANTEMESSE.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.		BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée.		DEJERINE.
		ROGER.
		HAYEM.
Clinique médicale.	}	DIEULAFOY.
		DEBOVE.
Maladies des enfants		LANDOUZY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.		GRANCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.		JOFFROY.
Clinique des maladies du système nerveux.		GAUCHER.
		RAYMOND.
Clinique chirurgicale.	}	LE DENTU.
		TILLAUX.
		TERRIER.
Clinique ophtalmologique.		BERGER.
Clinique des maladies des voies urinaires.		DE LAPERSONNE
Clinique d'accouchements	}	GUYON.
		BUDIN.
Clinique gynécologique		PINARD.
Clinique chirurgicale infantile		POZZI.
		KIRMISSON.

Agrégés en exercice.

MM.			
AUVRAY	DUPRE	LEGUEU	RICHAUD
BALTHAZARD	DUVAL	LEPAGE	RIEFFEL (chef
BRANCA	FAURE	MACAIGNE	des trav. anat.)
BEZANÇON	GOSSET	MAILLARD	TEISSIER
BRINDEAU	GOUGET	MARION	THIROLOIX
BROCA (ANDRÉ)	GUIART	MAUCLAIRE	VAQUEZ
CARNOT	JEANSELME	MERY	WALLICH
CLAUDE	LABBE	MORESTIN	
CUNEO	LANGLOIS	POTOCKI	
DEMELIN	LAUNOIS	PROUST	
DESGREZ	LEGRY	RENON	

Le Secrétaire de la Faculté : M. GRISEZ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

AUX MIENS

A MES AMIS

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE NANTES

A LA MÉMOIRE DE M. LE DOCTEUR F. JOÜON

A MM. MAURICE BUREAU, GUSTAVE BUREAU,
DIANOUX, HERVOUET, A. MALHERBE, MIRALLIÉ
AMÉDÉE MONNIER, URBAIN MONNIER,
PATOUREAU, PÉROCHAUD, VIGNARD

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE PARIS

Externat et Internat provisoire.

A LA MÉMOIRE DE M. LE DOCTEUR FERRAND
A MM. BOURNEVILLE, LEGRY, RÉNON, SICARD

Internat.

A MM. CHARPENTIER, CUFFER, DUPRÉ,
H. MARTIN-ROUX, ROQUES, JULES RENAULT, VARIOT

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR GAUCHER

Professeur à la Faculté de Médecine.
Chevalier de la Légion d'honneur.

INTRODUCTION

Les malformations congénitales du cœur ont été l'objet de nombreux et importants travaux. Au XVIII^e siècle, Morgagni et Sénac esquissèrent leur histoire ; elles intéressèrent passionnément la plupart des médecins du XIX^e siècle, qui ont laissé aussi bien en France qu'à l'étranger un nom dans la science. Qu'il nous suffise de citer Corvisart, Gintrac père, Laënnec, Férus, Bouillaud, Cadet de Gassicourt, Hunter, Forget, Paget, Hope, Peacock, Stillé, Rokitansky, Eichkorst, etc., etc. Cela se comprend de reste ; car au point de vue de leurs variétés anatomiques si variées et si complexes, au point de vue de l'interprétation pathogénique des symptômes qu'elles présentent, les lésions congénitales du cœur sont dignes, à bon droit, d'exercer la sagacité des chercheurs.

Pendant longtemps, on a pensé que les malformations congénitales du cœur, quel que fût leur type anatomique, se traduisaient cliniquement par un signe prédominant : la cyanose. Ce symptôme prit même une telle importance qu'il devint le synonyme clinique de toute anomalie congénitale du cœur. Dire d'un malade qu'il était atteint de cyanose, c'était dire qu'il était porteur d'une lésion cardiaque congé-

nitale. Une nouvelle entité morbide fut créée: la cyanose ou maladie bleue.

Vint la découverte de l'auscultation par Laënnec. On constata alors que les sujets atteints de cyanose présentaient des souffles cardiaques qui pouvaient, suivant les cas particuliers, varier dans leur intensité, leur position, leur propagation.

Enfin par la comparaison rigoureuse des anomalies congénitales du cœur constatées à l'autopsie et des signes observés pendant la vie, on ne tarda pas à s'apercevoir que, si, dans la grande majorité des cas, les malades avaient présenté de la cyanose, dans quelques cas assez rares, il est vrai, la cyanose avait fait défaut.

Donc il existait des anomalies congénitales du cœur qui ne s'accompagnaient pas de cyanose pendant la vie. Donc les lésions congénitales du cœur pouvaient se traduire cliniquement par des signes variables, suivant les cas. La variété des signes constatés au lit du malade correspondait-elle à la variété des lésions constatées sur la table d'amphithéâtre? En d'autres termes, est-ce que, à une variété anatomique donnée, correspondait un ensemble de signes donné permettant, pendant la vie du malade, de poser le diagnostic de cette variété anatomique? Si nous consultons les auteurs, nous verrons qu'on est arrivé à individualiser quelques variétés d'anomalies cardiaques congénitales, de telle sorte qu'on peut presque infailliblement les reconnaître pendant la vie du malade.

Le premier pas fut accompli dans cette voie par M. François Franck. En 1878, dans un article qu'il fit paraître dans la *Gazette hebdomadaire de médecine*, article qui résumait un travail communiqué au Congrès de l'Association française du 20 août, il posa les bases du diagnostic de la persistance du

canal artériel. Il considère comme suffisants, pour permettre d'établir ce diagnostic, les signes suivants :

1° L'existence d'un souffle systolique, en arrière de la poitrine, à gauche de la colonne vertébrale, entre les apophyses épineuses et le bord spinal de l'omoplate, à la hauteur des troisième et quatrième vertèbres dorsales;

2° Le renforcement inspiratoire de ce souffle;

3° L'exagération si remarquable des influences respiratoires sur le pouls artériel;

4° L'absence de cyanose. M. François Franck ajoute que la cyanose ne se produit que quand, avec la persistance du trou de Botal, il existe d'autres malformations cardiaques capables de la produire.

En 1879, H. Roger lut, à l'Académie de médecine, un mémoire qui fit époque. Il communiqua à cette assemblée des observations de malades qui présentaient à la région précordiale un souffle. Ce souffle n'était pas accompagné de cyanose. H. Roger n'avait pu faire l'autopsie d'aucun des malades dont il parlait; mais en 1861, à l'amphithéâtre des Enfants-Malades, la lumière, suivant sa propre expression, s'est faite dans son esprit et il découvrit les raisons des contradictions apparentes que présentaient ses observations cliniques : sur un jeune garçon de 12 ans, mort dans un service de chirurgie, des suites d'une fracture comminutive, il trouva à la nécropsie un vice de conformation du cœur qui consistait en une inoclusion de la cloison interventriculaire à sa partie supérieure. Il n'existait pas de sclérose concomitante de l'artère pulmonaire. Cette malformation avait été complètement méconnue pendant la vie. Le malade était placé dans un service de chirurgie et par un oubli pardonnable on ne l'avait pas ausculté.

En comparant les faits qui lui étaient fournis par cette

autopsie et les signes qu'il avait observés sur ses jeunes malades, H. Roger put établir un type nouveau de malformation cardiaque qui différait des autres types par : l'absence de cyanose ; l'absence de tout rétrécissement de l'artère pulmonaire ; la perforation interventriculaire sans autre malformation ; un bruissement et un souffle au tiers supérieur de la région précordiale. Il attribua ce bruit au passage du sang à travers l'orifice de communication interventriculaire.

Après la communication de H. Roger, des faits nouveaux sont venus confirmer les conclusions du grand clinicien des enfants. En 1891, M. Dupré diagnostiqua une perforation simple de la cloison interventriculaire en se basant sur les signes donnés par H. Roger. Il put faire l'autopsie de son malade et trouva absolument les mêmes lésions que H. Roger avait décrites. Cette observation fut bientôt suivie de la thèse de Reiss en 1892 ; des observations de Meslay (1895), de Potain (1896), de Kein (1897), de Variot (1899), enfin de la thèse de Le Houx (1902) qui résume la question de façon parfaite.

En 1888, Fallot dans un excellent et très complet travail sur l'anatomie pathologique de la maladie bleue, travail basé sur cinquante-cinq observations, conclut que dans 74 pour 100 des cas, les signes classiques de la cyanose sont dus aux lésions suivantes :

- 1° Communication interventriculaire ;
- 2° Rétrécissement de l'artère pulmonaire ;
- 3° Hypertrophie du ventricule droit ;
- 4° Déviation de l'aorte à droite.

L'ensemble de ces lésions constitue la tétralogie de Fallot.

En 1889, MM. Bard et Curtillet attirent l'attention sur une forme spéciale de cyanose qu'ils appellent la cyanose tar-

diver. Ils produisent deux observations : l'une se rapporte à un homme de 47 ans, l'autre à un homme de 54 ans. Ces deux individus, dans les derniers jours de leur vie, avaient présenté une teinte cyanotique très intense des téguments et à l'autopsie, on trouva, outre des lésions pulmonaires avancées, une large persistance du trou de Botal.

MM. Bard et Curtillet ont fait des recherches bibliographiques et ont rencontré divers cas analogues aux leurs : en 1883 Martin Solon, en 1848 Mayo publient, dans la *Gazette médicale de Paris*, chacun une observation de cyanose survenue chez des individus âgés. En 1861, Gérard publie un autre cas dans la *Gazette des Hôpitaux*. Morel, dans sa thèse de 1881, réunit deux nouveaux cas : l'un personnel, l'autre publié par Desnos et Callias dans le *Progrès Médical* de 1881.

MM. Bard et Curtillet concluent donc : « A côté de la forme précoce, la plus connue, il existe une forme tardive de la maladie bleue. Celle-ci survient à un âge avancé, chez des sujets chez lesquels aucun symptôme antérieur ne permettait de soupçonner l'inocclusion du trou de Botal ; elle éclate lorsqu'une affection acquise, pulmonaire ou cardiaque, arrive à rompre, au profit de l'oreillette droite, la répartition normale des pressions intra-cardiaques ; l'excès de pression de l'oreillette droite ouvre le trou de Botal et permet le passage du sang veineux dans l'oreillette gauche. »

MM. Huchard et Desnos, dans une observation de cyanose tardive présentée en 1880 à la Société anatomique, avaient d'ailleurs émis la même hypothèse.

Le mémoire de MM. Bard et Curtillet fut bientôt suivi de faits absolument confirmatifs. Citons une observation de Morisset en 1890 ; une observation de Pic en 1893, la thèse de Bertin en 1893 qui donne un total de quinze cas ; en

1895, les observations de Chalin et Bret, de Lemoine ; en 1899, les observations de Bret et Piéry, de Rabé ; en 1900, l'observation de Morisset et Tolot et enfin la communication de Hoché au treizième congrès international de médecine.

Dans toutes ces observations, les lésions constatées sont analogues à celles décrites par MM. Bard et Curtillet. On peut donc dire qu'il existe une forme spéciale de cyanose caractérisée cliniquement par l'apparition tardive de la teinte bleue des téguments et anatomiquement par une communication anormale entre les deux oreillettes. Cette communication est accompagnée de lésions pulmonaires : tuberculose, emphysème, broncho-pneumonie.

En 1890, MM. Variot et Gampert relatèrent un cas très intéressant, à l'autopsie duquel ils avaient rencontré une large communication interventriculaire ; un rétrécissement uniforme du tronc de l'artère pulmonaire ; une égalité des parois des deux ventricules. Cette observation était originale en ce que, pendant la vie du petit malade, aucun souffle cardiaque n'avait été constaté. Certes MM. Variot et Gampert, en publiant ce cas, se gardèrent bien de généraliser. Ils le considérèrent comme une simple curiosité clinique et attendirent pour ainsi dire, les événements. Ceux-ci ne tardèrent pas à se produire. En 1896, Frenkel publia une observation analogue à celle de MM. Variot et Gampert. Ce nouveau cas fut bientôt suivi en 1899 de celui de MM. Variot et Dévé ; en 1900, de celui d'Armand Delille. Sur les conseils de M. Variot, Besson fit sur ce sujet sa thèse inaugurale. Ses conclusions sont les suivantes :

1° Il existe un type clinique spécial de cyanose congénitale ne se traduisant par aucun signe d'auscultation.

2° L'absence de souffle au foyer pulmonaire est probable-

ment due au genre spécial de rétrécissement de l'artère : ce rétrécissement est uniforme.

3° L'absence de souffle au foyer de la communication interventriculaire semble due à l'égalité de pression du sang dans les deux ventricules.

4° L'égalité presque constante de l'épaisseur du myocarde dans les deux ventricules observée dans ces cas de cyanose traduit l'égalité de pression interventriculaire.

Depuis ce travail qui résumait les faits parus sur cette nouvelle forme de cyanose individualisée par M. Variot, d'autres observations furent publiées : l'une en 1902, l'autre en 1903 par M. Variot. Enfin le dernier mémoire paru sur cette question fut la thèse de Lemerle qui ajouta aux cas déjà connus une observation personnelle recueillie à la Clinique infantile de l'Hôtel-Dieu de Toulouse, dans le service de M. Bézy.

A la séance de la Société de Pédiatrie du 23 février 1904, notre maître, M. le Dr Variot, dans une communication à laquelle il voulut bien nous associer, prit la parole en ces termes : « Nous avons l'honneur d'appeler l'attention de la Société de Pédiatrie sur une variété clinique de cyanose congénitale qui n'est pas bien rare puisque, en quelques mois, nous avons pu en observer trois exemples. Dans ces trois cas, il s'agissait d'enfants manifestement porteurs d'une malformation cardiaque, chez lesquels survenaient, à intervalles, des crises de cyanose généralisée extrêmement fortes ; entre les crises, la coloration des téguments redevenait normale ou à peu près normale ; il était bien difficile, à première vue, à la seule inspection, de soupçonner une lésion organique en connexion avec une lésion congénitale du cœur.

Dans les descriptions classiques de la cyanose, on signale des renforcements, des paroxysmes et même des crises de

cyanose provoquées par l'action du froid, apparaissant en rapport avec la digestion, se montrant sous l'influence des efforts, etc. Mais ces paroxysmes sont généralement peu durables et, dans leur intervalle, l'état cyanique, la lividité des lèvres, des extrémités, etc. reste manifeste.

Au contraire, dans la variété clinique que nous avons en vue, les crises de cyanose sont au premier plan ; elles impriment à la maladie un cachet spécial par leur extrême intensité, par les troubles nerveux coexistant, allant jusqu'à la perte de connaissance.

En dehors de l'état de crise, les enfants paraissent être presque normaux pour les parents comme pour le médecin. La coloration des téguments est à peine différente de ce qu'elle doit être ; les extrémités digitales sont très peu déformées et les manifestations fonctionnelles de la lésion cardiaque sont latentes.

Nous proposons de donner à cette variété clinique de cyanose le nom de *cyanose congénitale paroxystique* pour bien mettre en lumière le rôle essentiel des crises. Nous avons d'abord adopté l'expression de cyanose congénitale intermittente pour la première observation publiée par l'un de nous sur ce sujet dans les *Bulletins de la Société* de 1903. Mais cette dénomination de cyanose intermittente a été appliquée déjà à des formes de cyanose dont les intervalles sont extrêmement espacés, dont l'origine est très obscure et qui ne paraissent pas forcément en rapport avec des malformations cardiaques. Nous proposons donc définitivement le terme de *cyanose congénitale paroxystique*, comme plus rigoureux, car si l'état cyanique disparaît à peu près complètement dans l'intervalle des grandes crises, il est néanmoins habituel de voir la lividité s'ébaucher sous l'influence du moindre effort et en particulier des cris. »

Cet exposé était suivi de deux observations : l'une avec autopsie concernait un enfant de vingt et un mois ; l'autre purement clinique concernait un enfant de deux ans.

Après avoir esquissé un essai d'interprétation pathogénique de ces paroxysmes, M. Variot terminait ainsi sa communication : « Des observations anatomiques ultérieures dans des cas semblables, sont seules capables de nous démontrer si l'intermittence des paroxysmes coexiste avec des malformations identiques ou analogues. »

Or, l'enfant qui avait fait l'objet de notre observation II vint à mourir. Nous en fîmes l'autopsie avec le plus grand soin et nous trouvâmes des lésions cardiaques presque identiques à celles que présentait notre première petite malade.

Sur les conseils éclairés de M. le Dr Variot, nous résolûmes de faire de ces observations le sujet de notre thèse inaugurale.

Nous avons tout d'abord recherché dans la science des cas analogues aux nôtres.

Nous avons dépouillé la plupart des observations de cyanose congénitale parues jusqu'à ce jour en France et nous en avons recueillies quelques-unes qui donnent un tableau très net de la cyanose paroxystique.

Nous avons consulté la plupart des publications qui traitent de la cyanose en général. Nous tenons à adresser nos respectueux remerciements à M. le docteur H. Huchard qui a mis à notre disposition plusieurs ouvrages qui nous ont été très utiles.

Muni de ces documents, nous avons fait porter notre travail sur trois points principaux :

Dans un premier chapitre, nous avons traité des symptômes de la cyanose congénitale paroxystique.

Dans un second chapitre, nous avons fait la description détaillée des lésions.

Dans un troisième chapitre, après avoir tenté d'établir, à l'aide de données récentes, la physiologie pathologique de la cyanose congénitale en général, nous avons émis quelques hypothèses sur la physiologie pathologique de la cyanose congénitale paroxystique.

Enfin nous avons terminé notre mémoire par quelques considérations sur le diagnostic et le traitement.

CHAPITRE I

Symptômes.

Les symptômes présentés par les malades atteints de raocese congénitale paroxystique sont essentiellement différents, suivant qu'on les considère dans l'intervalle des crises, pendant les crises de cyanose.

A. — DESCRIPTION DES SYMPTÔMES DANS L'INTERVALLE DES CRISES.

a). — *Aspect extérieur du malade.* — Dans l'intervalle des crises, l'enfant atteint de cyanose congénitale paroxystique ressemble, à première vue, à un enfant normal. Bien souvent il nous est arrivé de montrer nos petits malades qui font l'objet des observations VII et VIII à des médecins étrangers au service. Ils s'étonnaient quand nous leur affirmions que ces enfants étaient atteints de cyanose. En effet, les téguments ne présentent en aucune manière la teinte bleu violacé si spéciale à la maladie bleue classique.

Les oreilles, le pourtour des narines, les lèvres offrent leur coloration habituelle. Cependant si on examine avec beaucoup d'attention l'extrémité des doigts, on sera frappé par

deux signes : on s'apercevra tout d'abord que la partie sous-unguéale des doigts est plus colorée que normalement. La teinte rose normale paraît un peu plus foncée, tire sur le violet clair. On pourra faire la même remarque aux orteils. D'autre part les extrémités digitales sont légèrement déformées; elles présentent une ébauche du renflement en massue; les ongles sont comme incurvés.

Ces deux particularités sont d'ailleurs très peu nettes et, à un examen superficiel, pourraient passer facilement inaperçues. Elles n'existent pas toujours d'ailleurs. C'est ainsi que, dans l'observation V, la coloration des extrémités est notée comme normale; c'est ainsi que, dans l'observation IX, aucune déformation appréciable n'a pu être constatée.

Les malades atteints de cyanose congénitale paroxystique sont en général quelque peu atrophiques. Ils ne pèsent pas tout à fait le poids normal qu'ils devraient atteindre, vu leur âge. Leurs membres sont grêles; le malade de Duflocq et Jomier présentait même quelques signes légers d'infantilisme. Quelques-uns enfin montrent quelques légers vestiges de rachitisme. Cependant nous avons pu constater que les jeunes malades atteints de cyanose congénitale paroxystique étaient beaucoup moins atrophiques que ceux atteints de cyanose permanente.

Retardés dans leur évolution, ils marchent à un âge avancé; leur système dentaire se développe lentement et tardivement.

b). — *Appareil respiratoire.* — L'inspection, la palpation, l'auscultation du thorax ne donnent le plus souvent aucun signe. Les mouvements respiratoires sont normaux en nombre et en étendue. Nous n'avons noté qu'une seule fois des râles sibilants dans toute l'étendue des poumons. (Observation VII).

c). — *Appareil circulatoire.* — Du côté de l'appareil circulatoire, les signes sont des plus importants, des plus inté-

ressants à connaître. En effet c'est sur leur constatation qu'on sera entraîné dans la voie du diagnostic quand on verra, pour la première fois, l'enfant dans l'intervalle d'une de ses crises.

À l'inspection de la région précordiale, on pourra constater une voussure. Ce signe est rare. Il a été trouvé par Duflocq et Jomier dans leur observation; dans nos quatre faits personnels, jamais nous ne l'avons rencontré.

À la palpation, la pointe du cœur sera trouvée abaissée. Elle bat au niveau de la cinquième côte, dans le cinquième espace intercostal sur la ligne mamelonnaire ou un peu en dehors de cette ligne.

La palpation pourra faire connaître un signe important : le frémissement cataire. Il n'est pas constant. Constaté très nettement par Duflocq et Jomier, nous ne l'avons trouvé qu'une fois pour notre part (Observation IX). Ce frémissement cataire a son maximum à un siège spécial de la région précordiale : il se sent non pas à la pointe ou à l'orifice aortique, mais, à gauche, au niveau de l'attache sternale de la troisième côte ou de l'extrémité sternale du troisième espace intercostal.

La percussion pratiquée suivant la méthode de Potain permet de constater une extension plus ou moins marquée de la matité du cœur. Le bord droit de l'oreillette droite déborde presque toujours de un demi à un travers de doigt le bord correspondant du sternum. La radiographie vient d'ailleurs confirmer les résultats donnés par la percussion.

L'auscultation enfin donne le signe le plus important : le souffle. Ce souffle s'entend, comme le frémissement cataire, soit au niveau de la portion du troisième cartilage costal attenante au sternum, soit au niveau de l'extrémité sternale du troisième espace intercostal : c'est là son point maximum

autour duquel il se propage. On l'entend à la pointe, on l'entend au niveau du deuxième espace intercostal droit, foyer d'auscultation de l'aorte, on l'entend même dans le dos lorsqu'on ausculte au niveau des quatrième, cinquième, sixième vertèbres dorsales entre elles et le bord interne de l'omoplate.

Mais il nous a paru que si on le percevait bien dans tous ces points à cause de son intensité qui est grande, sa véritable ligne de propagation suivait le bord gauche du sternum jusqu'à la clavicule gauche. Ce souffle ne se perçoit pas pendant toute la durée de la révolution cardiaque : il correspond au premier bruit du cœur qu'il couvre complètement : c'est un souffle systolique. D'une intensité toujours grande, son timbre varie avec les sujets : souvent doux, filé, aspiratif il est parfois rude et vibrant. Il ne varie pas avec la position donnée au malade. Les mouvements respiratoires n'exercent sur lui aucune influence.

Le pouls est régulier, un peu rapide, bien frappé. Il bat 90, 100 pulsations à la minute.

d). — *Appareil digestif*. — Du côté de l'appareil digestif et de ses annexes, les signes sont négatifs. L'enfant se nourrit bien ; ses digestions sont faciles et aisées ; il n'a pas de diarrhée : il serait plutôt enclin à une légère constipation. Le foie n'est pas hypertrophié, paraît normal à la percussion.

Nous avons tout particulièrement porté notre attention sur la rate. Dans leur observation, Duflocq et Jomier l'ont trouvée un peu grosse. Chez les quatre malades que nous avons suivis, la palpation la plus minutieuse, la percussion la plus attentive n'ont pu nous faire sentir la rate. Sur nos deux enfants décédés, ces résultats négatifs ont été confirmés par l'autopsie qui nous a montré une rate absolument normale comme poids.

e). — *Urines.* — Les urines sont normales comme quantité et comme qualité. Jamais nous n'avons trouvé dans nos analyses fréquentes de sucre ni d'albumine.

f). — *Système nerveux.* — Les troubles nerveux, dans l'intervalle des crises, sont réduits à leur minimum. Point de signes moteurs si ce n'est chez un de nos petits malades une certaine apathie musculaire.

Les troubles de sensibilité générale ou locale sont nuls.

Quant aux troubles psychiques on peut constater chez quelques malades une sorte de tristesse constante, d'hébété-tude. Ils ne sont pas gais, joueurs, espiègles comme les enfants de leur âge ; ils semblent renfrognés, de mauvaise humeur. La maladie ne paraît pas exercer sur leurs fonctions intellectuelles une notable influence : ils comprennent admirablement ce qu'on leur dit et même Duffocq et Jomier insistent sur l'intelligence de leur malade.

g). — *Températures centrale et périphérique.* — Dans l'intervalle des crises, l'étude de la température centrale et de la température périphérique ne donne pas de grandes indications. En effet, elles s'écartent peu de la normale. Chez l'enfant qui fait le sujet de l'observation VII, nous avons obtenu une moyenne de 37° pour la température rectale et de 35°6 pour la température périphérique, prise à la face palmaire de la main. Chez notre malade de l'observation VIII, la température rectale atteignait 37° 3 en moyenne, la température périphérique 36° 5 en moyenne. Il semble donc que, dans l'observation VII, la température périphérique est un peu abaissée.

h). — *Examen du sang.* — A la piqûre sur la face dorsale de la dernière phalange de l'index ou du médus, le sang s'écoule facilement, mais il paraît plus foncé, plus noir que d'habitude ; il est aussi beaucoup plus épais, plus dense.

Les globules rouges, examinés extemporanément, à l'état frais, ne nous ont pas paru altérés. Ils se réunissent normalement en pile de monnaie, ne présentent pas de modifications pathologiques dans leurs formes, dans leurs contours.

Par contre les globules rouges sont augmentés de nombre dans la majorité des cas. Cette constatation a été faite dans la plupart des observations de cyanose congénitale permanente ainsi qu'il résulte des recherches de Krehl, Vaquez, Tœnnissen, Carmichael, John Thomson, Gilson, Variot, etc. Dans les observations de cyanose congénitale paroxystique que nous avons pu relever, le nombre des globules rouges atteint 5 à 7 millions:

5.570.000 dans l'observation de Duflocq et Jomier.

7.000.000 dans l'observation VII.

5.340.000 dans l'observation VIII.

Chez la petite malade qui fait le sujet de l'observation VI, le nombre des globules rouges ne nous a pas paru augmenté. Il atteint en effet le chiffre de 4.370.000

Les globules blancs nous ont paru augmentés de nombre. Si Duflocq et Jomier n'en ont trouvé que 7.500, nous en avons rencontré 16.000 en moyenne dans un cas, 11.500 en moyenne dans un autre cas. Sur préparations sèches, colorées soit à l'hématéine-éosine, soit au bleu de méthylène-éosine, nous avons pu constater que les globules blancs ne diffèrent pas de ceux qu'on rencontre dans le sang normal. Le pourcentage des différentes formes de leucocytes est aussi normal.

En résumé, en dehors de la faible coloration violacée et des malformations légères des extrémités digitales, deux signes pourront nous faire soupçonner, en dehors de l'état de crise, la cyanose congénitale paroxystique : le souffle cardiaque avec son point maximum bien net, la polyglobulie.

Combien différent est l'état du malade pendant la crise.

B. — DESCRIPTION DES SYMPTÔMES PENDANT LA CRISE

a). — *Description de la crise.* — Quelques minutes avant que le paroxysme n'éclate, l'enfant semble bien portant, normal. Tout à coup soit à la suite d'une colère, soit à la suite d'un effort, d'une peur, soit sans cause apparente, il pousse un cri strident ou une série de petits cris étouffés, puis la cyanose apparaît. Les oreilles, le pourtour des narines, les lèvres, les extrémités des doigts et des orteils deviennent violacées, presque noirâtres. La peau du corps et des membres est pâle, livide, comme empreinte d'un reflet bleuté. La respiration est bruyante, stertoreuse; le cœur bat violemment dans la poitrine; le pouls est rapide, parfois incomptable, si petit qu'il devient souvent imperceptible. Les yeux sont éteints, vitreux, convulsés. La perte de connaissance est complète. Une sueur abondante, glacée couvre le corps de l'enfant qui le plus souvent est en complète résolution musculaire, inerte, parfois cependant agité de légers mouvements convulsifs.

Après une durée plus ou moins longue, cet état cesse brusquement; l'enfant recouvre sa connaissance, regarde de tous les côtés, un peu étonné, la respiration redevient normale, les palpitations cessent, la cyanose disparaît.

La crise passée, il ne reste pendant quelques heures qu'un peu de lassitude, d'abattement.

Tel est le paroxysme, dans sa plus complète intensité. Reprenons ses principaux signes et faisons en une analyse détaillée.

a). — *Causes de la crise.* — Elles sont multiples: la crise se produit après une agitation trop grande, un exercice porté au

delà de la mesure habituelle des forces. On la voit naître à la suite d'efforts violents de la part des agents de la respiration et surtout des muscles expirateurs; c'est ainsi qu'elle apparaît fréquemment à la suite de quintes de toux, après des cris répétés. D'autres fois c'est une peur, une émotion, un emportement qui la cause. Elle peut être consécutive à une douleur aiguë, déchirante, témoin le petit malade de Ribes, qui fait l'objet de l'observation I. La crise vient souvent, après les repas, pendant la digestion. Duflocq et Jomier ont remarqué que, chez leur malade, le régime lacté exclusif rendait plus fréquentes les crises de suffocation et de cyanose. Le froid aussi la produit. Enfin, dans beaucoup de cas, elle survient absolument sans cause apparente. L'enfant, subitement, sans raison aucune, devient noir violacé. Dans cette dernière circonstance, il arrive parfois que la crise est annoncée par des prodromes.

b). — *Prodromes de la crise.* — L'enfant quelques minutes avant le paroxysme semble inquiet. Il lui arrive de pousser des cris bizarres, différents des cris ordinaires. Chez nos deux petites malades auxquelles se rapportent les observations VII et VIII, que de fois avons-nous été prévenu de l'imminence de la crise par des appels stridents, aigus, déchirants poussés par elles! L'une ne faisait entendre qu'un cri prolongé, l'autre poussait une série de cris saccadés. Chez notre malade de l'observation VI, la mère est prévenue qu'une crise apparaîtra bientôt par une sorte de rictus qui défigure l'enfant.

c). — *Aspect extérieur pendant la crise.* — Les oreilles, le pourtour du nez, les lèvres prennent une teinte violacée, presque noirâtre. La muqueuse buccale présente des plaques violettes; la langue paraît gonflée, rouge foncé. La même coloration violacée se retrouve aux extrémités des

doigts et des orteils, tandis que le reste des téguments paraît d'une pâleur mortelle. On ne reconnaît plus l'enfant que, quelques minutes avant, on avait vu gai, rieur, avec toutes les apparences d'un petit être en pleine santé.

d). — *Appareil respiratoire.* — La respiration est gênée, difficile. Les mouvements respiratoires sont certes plus rapides qu'à l'état normal; mais ils ne sont pas augmentés de nombre autant qu'on pourrait le supposer. Ce qui frappe surtout, c'est le bruit que fait le malade en respirant: il y a du stertor. Si alors on ausculte l'enfant, on entendra quelques râles sibilants et ronflants disséminés dans toute la hauteur des poumons et rien de plus. Il n'y a pas de tirage, la glotte n'est pas obstruée ni fermée par un spasme: l'air passe avec facilité dans les poumons.

e). — *Appareil circulatoire.* — Les battements du cœur sont rapides, précipités, énergiques, visibles à travers la paroi thoracique. La percussion ne nous a pas fait constater de changements dans l'aire de submatité cardiaque.

Par contre l'auscultation nous a donné, dans un cas, un résultat très remarquable: chez la jeune Jeanne M... à laquelle se rapporte l'observation VII, le souffle cardiaque qu'on entendait si nettement dans l'intervalle des crises, disparaissait totalement. La première fois que nous avons constaté cette entière disparition du souffle, nous avons cru à une erreur d'auscultation.

Aussi pendant ses paroxysmes, nous avons ausculté et réausculté la malade, nous l'avons fait examiner par des médecins étrangers au service et toujours l'absence du souffle a été rencontrée. C'est donc après une série d'observations sérieuses, après un contrôle sévère, que nous pouvons affirmer ce fait qui, comme nous le verrons au chapitre de la physiologie pathologique, est susceptible de revêtir une

grande importance. Il est vrai de dire que chez nos autres malades, nous n'avons pas constaté pendant l'état de crise l'absence de souffle. Nous l'avons trouvé très atténué chez l'enfant qui fait l'objet de notre observation IX.

L'examen des artères donne des détails intéressants : le pouls reste régulier, mais il devient dans la majorité des cas très rapide, très petit, presque filiforme. Parfois même il devient absolument imperceptible à la radiale. Pour le trouver, on est obligé de presser la fémorale. On note en moyenne 130, 150, même 160 pulsations à la minute.

f). — *Appareil digestif.* — Les signes constatés sont de peu d'importance. On note une soif ardente à la fin de la crise. Le petit malade de Ribes buvait plusieurs pintes de liquide, une de nos petites malades, aussitôt la crise finie, demandait à boire.

g). — *Système nerveux.* — Les troubles du système nerveux revêtent une importance considérable.

Le malade est en complète résolution musculaire. Les bras et les jambes soulevés au-dessus du plan du lit retombent inertes dès qu'on les abandonne. Parfois cependant on note des contractures passagères, des convulsions. Ces convulsions sont d'ailleurs très légères.

La perte de connaissance est entière, l'insensibilité absolue. Nous avons souvent piqué avec des épingles les téguments de nos malades. Ils ne ressentaient aucune douleur, ne réagissaient en aucune façon.

Les sphincters se relâchent souvent. Pendant la crise, parfois à la fin, il se fait une émission involontaire d'urines accompagnée, rarement il est vrai, d'une évacuation involontaire des matières.

h). — *Température centrale et température périphérique.* — Si, dans l'intervalle des crises, la température centrale ne

semble pas subir de modifications, si la température périphérique ne paraît subir que de légers abaissements, il n'en est pas de même pendant les paroxysmes. D'après nos expériences, la température rectale s'abaisse presque toujours.

Nous avons trouvé 35°,6 dans une première expérience, 37°,3 dans une seconde expérience, 35°,3 dans une troisième expérience (observation VII). Donc deux fois sur trois la température centrale était notablement abaissée.

Nous avons trouvé 35°,5 chez la malade à laquelle se rapporte l'observation VIII. Dans ce cas nous n'avons malheureusement pu prendre la température centrale qu'une seule fois à l'état de crise.

Si la température centrale s'abaisse, à plus forte raison la température périphérique, prise dans la paume de la main.

Dans l'observation VII, elle a atteint 26°,6, 37°,3, enfin 33°. Donc deux fois sur trois, nous l'avons trouvée considérablement abaissée.

Dans l'observation VIII, le thermomètre nous a donné 32°.

En résumé, on peut conclure que, la plupart du temps, la température centrale et la température périphérique subissent un abaissement notable. D'ailleurs à la simple palpation les téguments sont toujours très refroidis.

De semblables constatations ont été faites au cours de la cyanose congénitale permanente. Cependant des divergences d'opinions sont nées entre les auteurs qui ont étudié la température au cours de cette maladie. Cailliot, le premier, nota la diminution de la chaleur vitale et la sensibilité au froid comme des signes fréquents de cyanose. Cette opinion fut confirmée par Gintraç et Laënnec.

Pour Louis, le refroidissement n'aurait été manifesté que

quatre fois sur sept et encore ne se produirait-il que pendant les accès de suffocation. Holst aurait vu le côté gauche se refroidir d'une manière plus sensible que le côté droit et les pulsations des artères du bras gauche disparaître jusqu'au coude.

D'après Bouchut, la température serait abaissée à 33°, 35°. Cependant Nasse, cité par J. Franck, a trouvé la température normale. Farre a noté avec le thermomètre une température de 36°,5 aux mains et de 33°, sous la langue, chez un individu de 22 ans; chez un sujet de 14 ans, il a constaté une température plus élevée de deux degrés à l'extérieur qu'à l'intérieur, mais il n'indique pas le nombre de degrés. Chez une jeune fille de 13 ans, Suffer note 36°,5 sous la langue. Pour Alvarenga, la température serait inférieure à la moyenne normale et même au-dessous du minimum des oscillations physiologiques. Il a trouvé dans une observation 31° aux mains, 34°,8 sous la langue. Peacock par contre affirme n'avoir pas constaté de différences notables dans la température.

Enfin Bourneville et d'Ollier, dans un intéressant travail, présentent quatre observations dans lesquelles la température a offert quelques particularités intéressantes. Nous allons donner un bref résumé de leurs cas :

OBSERVATION I. — *T... Marie, présente dès le lendemain de sa naissance une cyanose des pieds et des mains, permanente, qui se complique bientôt de cyanose de la face. Mort.*

L'autopsie montre une persistance du trou de Botal et du canal artériel.

T. rectale: — M. 32°,4.

— S. 31°.

OBSERVATION II. — X..., nouveau-né, cyanose très marquée dès le lendemain de sa naissance. Mort.

T. rectale. — M. 32°,5.

— S. 27°,9.

OBSERVATION III. — L..., cyanosé dès le lendemain de sa naissance. Mort.

Températures prises successivement :

Premier jour. — 35°,5.

Deuxième jour. — 30°,2.

Troisième jour. — 32°.

Quatrième jour. — 32°.

Cinquième jour. — 29°,3.

OBSERVATION IV. — Vach..., née le 5 mai 1891. Cyanose des mains très marquée au niveau des ongles dès le jour de sa naissance. Les jours suivants, plusieurs crises de cyanose. Le 11, cyanose permanente des mains et des pieds. Pouls petit, incomptable. Pas de souffle au cœur.

12 mai. — Pouls radial devient perceptible. Les mains ne sont plus cyanosées.

13 mai. — Très légère cyanose des extrémités.

14 mai. — Etat excellent.

19 mai et jours suivants. — Tous les accidents ont disparu. Plus de cyanose. Or la température a suivi l'évolution suivante :

5 mai. — 36°.

6 mai. — 36°,8.

7 mai. — 37°,1.

8 mai. — 36°,8.

9 mai. — 37°,1.

10 mai. — 37°,1.

11 mai. — 37°,2.

12 mai. — 37°,2

13 mai. — 37°,6.

Ces diverses observations confirment la règle admise de l'abaissement de température dans la cyanose. On constate en outre que dans la dernière observation, dans laquelle la cyanose a disparu progressivement, la température a de son côté progressivement remonté jusqu'à la normale.

i). — *Examen du sang.* — A la piqûre faite à la face dorsale de la troisième phalange de l'index ou du médus, le sang s'écoule violacé, très épais, très dense.

La numération des globules rouges faite à l'aide de l'appareil de Malassez nous a donné les résultats suivants : Dans l'observation VII, les globules rouges étaient un peu moins nombreux pendant les paroxysmes que pendant les périodes de calme. Ils s'abaissèrent de 7.000.000 à 6.030.000. Dans l'observation VIII, ils montèrent de 5.340.000 dans l'intervalle des crises à 5.371.000 pendant l'état paroxystique.

Les globules rouges examinés à l'état frais gardent leurs formes, leurs contours normaux. Il n'y a pas de phénomènes de poilycocytose; sur préparations sèches nous n'avons jamais rencontré de globules rouges à noyaux.

Les globules blancs ne paraissent pas modifiés.

j). — *Durée et terminaison de la crise.* — Tels sont les principaux signes de la période critique. Sa durée est absolument variable. Tel malade aura des paroxysmes très courts de cinq à dix minutes de durée. Tel autre aura des paroxysmes qui dureront une heure, deux heures, jusqu'à six et huit heures sans désespérer. Enfin chez le même individu, on pourra observer des crises très courtes à côté de crises prolongées.

La crise se termine brusquement et c'est tout à coup que le malade reprend sa coloration normale. Dès lors il semble

soulagé, bien que le paroxysme soit toujours suivi d'une période de lassitude, d'apathie qui montre bien quelles ont été ses souffrances et combien ses forces ont été usées pendant la lutte si vive qu'il a eu à soutenir.

Si la terminaison de la crise est heureuse dans certains cas, elle peut aussi conduire à la mort. C'est à la suite d'une crise terrible, fort longue, que sont morts nos deux petits malades. Dans ces cas la terminaison fatale s'est produite au milieu de phénomènes asphyxiques.

CHAPITRE II

Anatomie pathologique.

Nous décrirons les lésions que nous avons constatées dans les deux autopsies que nous avons pratiquées. Ces lésions étaient identiques à peu de chose près. Elles ne différaient que par quelques points insignifiants.

Le péricarde est sain. L'ouverture de la séreuse laisse échapper une cuillerée à café de liquide citrin, transparent.

Le cœur vu en place n'est modifié ni dans sa position, ni dans sa direction.

Mais il paraît plus gros qu'à l'ordinaire, étant donné l'âge des sujets. Le cœur droit est particulièrement développé. L'oreillette droite fait une saillie qui empiète sur l'oreillette gauche, semble la recouvrir. Le ventricule droit occupe la plus grande partie de la face antérieure du cœur. La pointe du cœur est entièrement formée à ses dépens. Le ventricule gauche n'est représenté sur la face antérieure que par une très étroite bandelette. L'oreille gauche semble petite, comme atrophiée légèrement.

De la base des ventricules sortent l'aorte et l'artère pulmonaire. Dans un de nos cas (Observation VII) les rapports de contiguïté de ces deux vaisseaux étaient modifiés. L'artère

pulmonaire ne naissait pas en avant de l'aorte, comme cela existe normalement, mais à gauche et sur un plan postérieur. Dans l'autre cas l'artère pulmonaire et l'aorte avaient leurs rapports habituels (Observation VIII).

L'ouverture des cavités du cœur révèle des particularités fort intéressantes.

On constate tout d'abord la dilatation assez grande de la cavité de l'oreillette droite. Ses parois paraissent légèrement épaissies. A cette oreillette aboutissent les deux veines caves à leur point habituel d'abouchement.

Le ventricule droit a ses parois hypertrophiées: 9 à 10 millimètres dans l'observation VII, 6 à 9 millimètres dans l'observation VIII. Dans l'intérieur de ce ventricule on voit des colonnes charnues épaisses, plus massives, plus nombreuses qu'à l'état normal.

De la base de ce ventricule, partent l'artère pulmonaire et l'aorte.

L'aorte, aussi bien dans nos cas que dans les observations de cyanose congénitale paroxystique avec autopsie que nous avons retrouvées, naît toujours de la base du ventricule droit. L'orifice aortique nous a paru normal; il possède trois valvules sigmoïdes suffisantes. Sa circonférence égalait 37 millimètres dans l'observation VII, 40 millimètres dans l'observation VIII.

L'artère pulmonaire présente des lésions absolument remarquables que nous allons essayer de décrire le plus complètement possible. Ses malformations intéressent l'infundibulum, l'orifice de l'artère, le tronc lui-même; mais ce sont surtout les lésions infundibulaires qui sont dignes de remarque.

Normalement la valve antérieure de la tricuspide forme, avec le pilier antérieur, une cloison incomplète qui divise la

cavité ventriculaire en deux portions : 1^o une portion comprise entre cette valve et les deux autres valves de la tricuspide, communiquant largement avec l'oreillette droite : c'est la portion auriculaire du ventricule droit ; 2^o une portion située en avant et en dehors de cette valve antérieure, se continuant en haut et en arrière avec l'orifice de l'artère pulmonaire. Ce compartiment antérieur, prévalvulaire, de beaucoup le plus étendu, est lui-même divisé ou plutôt tend à être divisé en deux portions par une saillie musculaire. Celle-ci se détache de la paroi antérieure, immédiatement en avant de l'orifice auriculo-ventriculaire, se porte en dedans en décrivant une courbe à concavité antérieure et vient se perdre sur la cloison : c'est l'éperon de Wolff. Or la portion de cavité ventriculaire sus-jacente à cette bande musculaire commence l'entonnoir qui conduit à l'artère pulmonaire : elle est connue depuis Wolff sous le nom d'infundibulum. Normalement l'infundibulum est large, donne librement passage au sang. Or dans les cas que nous avons étudiés l'infundibulum est rétréci.

Si nous examinons la figure II qui représente la cavité du ventricule droit du cœur qui fait l'objet de notre observation VIII, nous verrons que l'infundibulum présente en son milieu un rétrécissement très appréciable. Ce rétrécissement est formé par l'épaississement considérable des parois musculaires qui bordent l'infundibulum. Nous ne saurions trop insister sur ce point : ce rétrécissement est musculaire et ses parois sont recouvertes d'un endocarde qui n'est pas altéré. Il commence par une portion dans laquelle on peut entrer facilement l'extrémité du petit doigt, puis en son milieu se rétrécit pour présenter une dilatation assez considérable jusqu'à l'orifice artériel. C'est un rétrécissement en sablier.

L'orifice de l'artère pulmonaire est lui-même plus petit

que normalement ; mais cependant il ne présente pas une étroitesse aussi grande que celle vue par les auteurs dans les différents exemples de rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire : dans l'observation VII l'orifice égale 22 millimètres, dans l'observation VIII, 26 millimètres de circonférence. Cet orifice est pourvu de valvules ; ces valvules sont souples, suffisantes. Dans l'observation VII, leur nombre était égal à trois. Dans l'observation VIII, elles étaient au nombre de deux, particularité que nous avons rencontrée dans l'observation I et dans l'observation III.

Le tronc qui suit l'orifice est lui-même plus petit que d'habitude. Il se bifurque pour donner l'artère pulmonaire droite et gauche. Quant au canal artériel nous l'avons trouvé une fois à l'état de vestige, une fois perméable mais ne laissant passer qu'avec peine une soie de sanglier.

L'orifice auriculo-ventriculaire droit est normal. Il possède ses trois valves tricuspidiennes et ne présente aucune particularité notable.

La cavité de l'oreillette gauche est diminuée. Ses parois ont leur épaisseur ordinaire. A cette oreillette aboutissent les quatre veines pulmonaires. La cavité de l'oreillette gauche était complètement séparée de la cavité de l'oreillette droite, dans nos deux cas. La cloison était fermée totalement. Au contraire, dans l'observation de Ribes, dans celle de Demange, dans celle de Haury, le trou de Botal était ouvert.

Le ventricule gauche a une capacité plus petite que la normale. Il communique avec l'oreillette par un orifice qui ne présente aucune particularité notable. Cependant dans l'observation VIII, le bord libre des valves de la mitrale offrait quelques nodosités récentes, rose blanchâtre. Les parois de ce ventricule ne sont pas hypertrophiées : elles

avaient 5 à 6 millimètres d'épaisseur dans un cas, 6 à 8 millimètres dans l'autre cas. Aucun vaisseau ne prend naissance dans le ventricule gauche.

La cloison interventriculaire n'est pas complète ; les deux cœurs communiquent l'un avec l'autre par un orifice situé à la partie supérieure de la cloison. Cet orifice présentait un diamètre de huit lignes dans l'observation I, dans l'observation II laissait passer l'extrémité d'une sonde de trousse, dans l'observation III laissait passer l'extrémité du petit doigt. Dans nos deux cas, il était ovalaire, à grand diamètre oblique de haut en bas et d'avant en arrière, égal à 10 millimètres. Il est formé aux dépens de la partie purement membraneuse du septum, partie où les endocardes de chaque ventricule s'accolent sans interposition de tissu musculaire. En avant, en bas et en arrière, il est limité par un rebord musculaire : en haut il est limité par le bord gauche de l'orifice aortique.

Un stylet introduit de gauche à droite par cet orifice de communication passe directement dans l'aorte et ne ressort pas par le ventricule droit. Réciproquement un stylet introduit par l'aorte passe avec la plus grande facilité par l'orifice de communication interventriculaire et par là même dans le ventricule gauche.

Il faut forcer quelque peu pour que le stylet introduit par l'aorte ne suive pas ce chemin et passe dans le ventricule droit. De ces détails résulte ce fait qu'il existe une sorte de chenal formé par l'orifice de communication d'une part, l'orifice aortique de l'autre, chenal qui favorise le passage du sang artériel du ventricule gauche dans l'aorte.

En résumé les anomalies que présente le cœur, dans la forme spéciale de cyanose que nous nous efforçons de décrire, sont les suivantes :

Hypertrophie du ventricule droit.

Abouchement de l'aorte dans le ventricule droit.

Rétrécissement musculaire de l'infundibulum de l'artère pulmonaire.

Communication interventriculaire.

La naissance de l'aorte dans le ventricule droit est une anomalie rare.

Nous avons dépouillé près de deux cents observations de malformations congénitales du cœur et nous ne l'avons rencontrée que dans les cinq cas suivants :

I. — L'aorte naît du ventricule droit, mais l'orifice de l'artère pulmonaire se trouve situé dans le ventricule gauche :

Observation IX de la thèse de Gintrac père.

Observation XXIV de la thèse de Gintrac père.

Observation XXXIV de la thèse de Gintrac père.

Observation de Babesiu (1).

Observation de Von Maschka (2).

Observation de Gampert (3).

II. — L'aorte naît du ventricule droit en même temps que l'artère pulmonaire qui d'ailleurs présente des lésions différentes que celles que nous avons décrites :

Observation de John Abernethy (4).

Observation XI de la thèse de Gintrac.

Observation XXXIX de la thèse de Gintrac.

Observation de Fallot (5).

Observation de Coyon.

1^r Jahr. für Kinderheilkund. 1879, page 269.

2. Zeitschrift. für Heilkunde. Prag.

3. Bulletins Soc. Anatom. 1889, page 604.

4. Medical and surgical Review. 1895. Tome I, page 15.

5. Marseille médical, 1888.

III. — L'aorte peut donner naissance à l'artère pulmonaire. Une observation de Bouchut.

Les rétrécissements de l'artère pulmonaire comprennent trois variétés distinctes : Le rétrécissement peut siéger au niveau de l'orifice pulmonaire et des valvules. Dans ce cas comme le dit Durey-Comte dans sa thèse, il existe une sorte de diaphragme horizontal perforé circulairement en son centre, inséré perpendiculairement sur toute la circonférence de l'artère pulmonaire. En regardant attentivement ce diaphragme, on observe que son orifice interne n'est pas exactement circulaire ; il présente trois petites dépressions situées à égale distance les unes des autres, dépressions à peine appréciables dans certains cas. Ces dépressions se continuent par des sillons qui vont en rayonnant à la périphérie. Ces sillons séparent ce diaphragme en trois folioles secondaires. Cette forme de rétrécissement de l'artère pulmonaire est d'une extrême fréquence. C'est elle que l'on retrouve dans toutes ou presque toutes les observations de la thèse de Gintrac, de la thèse de d'Heilly, de la thèse de Durey-Comte, du travail de Fallot, etc. Ce rétrécissement de l'artère pulmonaire peut siéger sur le tronc. Cette dernière variété est rare.

Enfin le rétrécissement peut siéger sur l'infundibulum de l'artère pulmonaire. Tantôt la sténose préartérielle accompagne le rétrécissement habituel de l'orifice et des valvules : c'est ce que nous avons pu constater dans la plupart des observations que nous avons eues sous les yeux (Fallot, Toulouse, Lavergne, Dumontpallier, Burnier, Alvarenga). Tantôt la sténose artérielle est pure. C'est un cas très rare et, en dehors d'un cas personnel de Barié, on ne trouve guère dans la science, qu'un cas de Norman Chevers, un cas de Cejbra, un cas de Ch. Bernard.

Quant aux lésions que présente l'infundibulum de l'artère pulmonaire, elles sont différentes d'aspect. Voici comment Barié, dans une communication faite à la Société médicale des Hôpitaux de Paris en 1895, les décrit : « Dans quelques cas, l'infundibulum est transformé dans sa totalité en un véritable canal fibreux, tantôt à parois épaisses, mais lisses, tantôt à parois rugueuses, irrégulières. Son trajet peut être rectiligne ou cloisonné par des brides multiples ou de petits étranglements intermédiaires. Parfois il existe un étranglement médian de l'infundibulum : d'où la forme en tablier.

Parfois la sténose est formée par un anneau scléreux, blanchâtre, situé en amont de l'orifice de l'artère pulmonaire, à une distance variable des valvules sigmoïdes qui restent intactes. Cet anneau limite une ouverture à travers laquelle on peut à peine faire pénétrer l'extrémité du petit doigt ou celle d'une grosse sonde ou d'une plume d'oie. »

Donc Barié ne décrit que le rétrécissement cicatriciel, suite d'une endocardite. Bien différent est le rétrécissement infundibulaire que nous avons rencontré. Il n'est pas cicatriciel ; ses parois ne sont pas formées de tissu fibreux, induré. C'est à l'hypertrophie de ses parois musculaires qu'il est dû.

Cette lésion, accompagnée de la naissance de l'aorte dans le ventricule droit, est-elle indissolublement liée à la cyanose congénitale paroxystique ?

Loin de nous la pensée de l'affirmer. Nous n'avons pas la prétention d'établir une vérité scientifique sur deux cas identiques seulement. Cependant il nous a paru que cette coïncidence méritait d'être révélée. Aux observations futures de venir affirmer ou infirmer sa réalité.

Les lésions des autres organes ne présentent rien de bien

original. Ce sont celles que l'on retrouve dans tous les cas de cyanose permanente.

Les poumons sont congestionnés aux bases, gorgés de sang. Nous avons trouvé une fois des lésions de tuberculose, à l'état de granulations disséminées.

Le foie rouge violacé n'est pas hypertrophié. Les vaisseaux contiennent du sang en abondance qui s'écoule à la coupe.

La rate est normale. Dans nos deux cas elle n'était pas grosse et pesait de 30 à 35 grammes.

Les reins se décortiquent facilement et présentent à la coupe une teinte livide.

La face externe des hémisphères cérébraux est violacée. Les veines pie-mériennes sont littéralement gorgées de sang ainsi que les sinus de la dure-mère. Toute la base de l'encéphale est particulièrement vascularisée. A la coupe on constate un piqueté sanguin très marqué de la substance nerveuse. Les plexus choroïdes sont gorgés de sang noir.

CHÂPITRE III

Physiologie pathologique.

Il nous a paru nécessaire, avant de tenter une explication de l'apparition intermittente de la cyanose, dans la forme paroxystique, d'entrer dans quelques détails sur la physiologie pathologique de la cyanose congénitale permanente. Cette question si complexe a donné lieu à d'innombrables discussions et des recherches récentes, basées sur l'étude approfondie du sang, lui apportent à l'heure actuelle un regain de nouveauté.

Les théories émises pour expliquer la cyanose, dans les affections congénitales du cœur, peuvent se réduire à quatre :

- 1° La cyanose est due à la stase sanguine veineuse;
- 2° La cyanose est due au mélange des deux sangs;
- 3° La cyanose est due à une hémاتose insuffisante par suite d'une arrivée défectueuse du sang aux poumons;
- 4° La cyanose est due à la polyglobulie qu'on rencontre presque toujours dans les cas de malformations congénitales.

Nous nous proposons de discuter ces diverses théories.

I. — THÉORIE DE LA STASE SANGUINE.

D'abord admise par Morgagni, défendue par Férus, Louis, Walleix, Friedreich, Niemeyer, Rokitsansky, Féréol, Potain, elle a été très énergiquement soutenue par M. le professeur Grancher dans son article *Cyanose* du *Dictionnaire encyclopédique des Sciences Médicales*.

Après l'article de Grancher, la théorie de la stase sanguine fut acceptée par la majorité des auteurs. C'est elle que professe Petit dans son article du *Traité de Médecine* de MM. Bouchard et Brissaud.

M. Grancher considère « la coloration bleue des téguments comme résultant de la gêne mécanique de la circulation et de la dilatation passive des capillaires superficiels par un sang mal hématosé. »

Or, cette opinion est, à notre avis, susceptible d'objections. L'une se dresse aussitôt, très grave. Comment peut-on concevoir une stase sanguine qui dure parfois vingt ans, trente ans, sans le moindre signe d'œdème, sans l'ombre de liquide dans les cavités pleurales ou péritonéales, sans qu'apparaisse un symptôme trahissant la congestion des organes? Nous avons dépouillé près de deux cents observations de cyanose congénitale et nous pouvons affirmer que celles dans lesquelles on voit noter de l'œdème, des symptômes de stase dans le foie, les reins, des signes d'hydrothorax ou d'ascite sont l'infinie exception. Nous estimons qu'on ne saurait trop insister sur ces considérations qui viennent mettre un obstacle sérieux à la théorie de la stase sanguine.

D'autre part, comparons la cyanose qui se montre à certaines phases des cardiopathies acquises avec la cyanose des cardiopathies congénitales. Quelles différences dans leur

intensité! Combien légère est la teinte bleutée que l'on constate dans les cardiopathies acquises qui, à l'encontre des lésions congénitales du cœur, s'accompagnent presque toujours d'œdèmes considérables, d'épanchements dans les cavités séreuses, etc. Pour nous, la stase sanguine, aussitôt qu'elle existe, se traduit par un signe principal : l'œdème. Or, nous l'avons déjà dit et nous nous plaisons à le répéter, il n'existe pas d'œdème dans la cyanose congénitale.

Depuis quelques années, on a beaucoup étudié le sang dans la cyanose congénitale.

Ces études minutieuses, approfondies ont porté leurs fruits. Krehl chez un malade de 23 ans, atteint de sténose congénitale de l'artère pulmonaire avec communication interventriculaire, nota une augmentation considérable des hématies. Vaquez en 1892 dans une très intéressante communication faite à la Société de Biologie confirma l'existence de la polyglobulie dans la cyanose congénitale et chercha à interpréter ce fait. Ses recherches amenèrent des publications nombreuses en France et à l'étranger. En 1895 Variot publie deux observations de cyanose congénitale avec polyglobulie et une intéressante discussion, à laquelle prennent part Marie, Rendu, Hayem, Widal, Vaquez et Variot, a lieu à la Société médicale des Hôpitaux de Paris. La même année Gilson en Angleterre produit deux cas et rappelle les observations de Tœnissen et de Carmichael. Enfin, en Italie, citons les faits de Testi, Arcangeli, Palleri et Mergari, de Calabrese.

L'interprétation de la polyglobulie dans la cyanose congénitale a donné lieu à de nombreuses discussions. La question est encore en suspens. Tandis que Vaquez, Marie l'attribuent à un hyperfonctionnement des organes hémato-poiétiques, d'autres auteurs affirment qu'elle est due à un épaiss-

sissement du sang par perte d'eau à travers les émonctoires (reins, intestins, poumons, peau) ou par le ralentissement de la circulation dans le champ des vaisseaux périphériques dilatés.

Or s'il est vrai que l'hyperglobulie est due à une concentration, à un épaissement du sang, la théorie de la stase sanguine est par cela même affirmée. Si au contraire la polyglobulie est causée par un hyperfonctionnement des organes hématopoiétiques, si cette polyglobulie est réelle et non relative, un dernier et rude coup sera porté à la théorie de la stase.

Calabrese, dans un article remarquable fort bien documenté paru dans la *Gazette internationale de Médecine* de Naples en 1903, a essayé de résoudre cette question.

Nous le suivrons pas à pas dans son argumentation, apportant çà et là quelques documents personnels.

Les partisans de la polyglobulie relative s'appuient sur ce fait qu'on ne trouve pas seulement les globules rouges augmentés, mais aussi les globules blancs; ils ajoutent que la densité et le résidu sec du sang sont augmentés aussi, comme il arrive chez les individus qui, après des diarrhées abondantes, ont perdu beaucoup d'eau.

Balp, en 1882, a étudié les variations de nombre des globules rouges dans un membre préalablement ligaturé. Il a constaté l'augmentation du nombre des hématies et de leur teneur en hémoglobine. Il explique ce fait par l'épaississement du sang à la suite de la dilatation vasculaire, par l'effusion du sérum dans les tissus et l'augmentation de la transpiration du membre.

Colla et Mattiolo firent les mêmes constatations expérimentales. Mais ils attribuent la concentration du sang à l'agglomération des composés morphologiques du sang dans les

vaisseaux de la partie cyanosée; en même temps la pression négative des veines augmentant progressivement et se rapprochant peu à peu de la pression positive, l'eau des tissus ne peut plus pénétrer dans les veines et le sang s'épaissit.

Riva Rocci et Vélasco étudièrent la globulimétrie, la densité, le résidu sec du sang total et du plasma après avoir produit par la ligature de plusieurs branches artérielles un obstacle à la circulation aortique. Ils démontrèrent qu'une fois la compensation produite, il se produit de la polyglobulie des districts veineux et artériels; en même temps la densité, le résidu sec du sang augmentent : ils concluent qu'il s'agit bien dans ces expériences d'un épaissement du sang.

Colla enfin étudia la façon dont se comporte la pression sanguine mesurée au sphigmomanomètre de Potain, parallèlement au nombre des globules rouges. Il expérimenta au moyen de médicaments déprimant ou exaltant la pression sanguine et fit porter ses observations sur des malades cardiaques, nerveux, infectieux, sur des hydrocéphales avant et après la ponction lombaire. Il croit pouvoir expliquer tous les cas de polyglobulie par la loi suivante: toutes les fois que pour une cause quelconque la pression et par conséquent la vitesse du sang est diminuée, on observe une polyglobulie directement proportionnelle à la diminution de pression; quand la pression s'élève de nouveau, la polyglobulie diminue jusqu'à une hypoglobulie notable.

En faveur de l'hypothèse d'une hyperproduction de globules rouges par hyperfonctionnement des organes hématopoiétiques, on peut invoquer les faits suivants :

1° Dans beaucoup de cas de cyanose accompagnée de polyglobulie, on a trouvé une augmentation de volume du foie et de la rate.

2° On a remarqué qu'il existait un rapport entre la cyanose,

la splénomégalie, la polyglobulie. C'est ainsi que dans un cas de splénomégalie avec polyglobulie, l'extirpation de la rate fit diminuer le nombre de globules. C'est ainsi que des animaux splénectomisés et transportés à de grandes hauteurs ne présentèrent pas de polyglobulie.

3° Des recherches expérimentales ont démontré l'influence de l'acide carbonique et de l'asphyxie sur la reproduction des globules rouges :

Vaquez et Sollier ont vu la polyglobulie apparaître chez l'animal à la suite de la compression de la trachée.

Auscher et Lapicque l'ont produite en provoquant un pneumothorax chez le chien.

Quisarme vit que chez l'homme atteint de sténose laryngée, il existait une polyglobulie notable. Deux fois sur les trois cas présentés par Quisarme, la trachéotomie fut pratiquée et la polyglobulie disparut. Les faits ont été confirmés par trois observations semblables de Marcel Labbé.

Joly et Sellier ont provoqué la polyglobulie chez des pigeons en les trachéotomisant et en obturant imparfaitement la canule.

Enfin Palleri et Mergari ont fait une expérience fort intéressante qui montre sur le vif l'action de l'acide carbonique sur la néoformation des globules rouges. Voici cette expérience racontée tout au long : « L'animal de notre choix fut une chienne encore jeune qui pesait 6 kgr. 500 environ, soumise pendant quelque temps à un abondant régime alimentaire afin qu'elle puisse supporter les graves souffrances qui l'attendaient. L'examen du sang, pris à l'oreille, a donné les résultats suivants :

15 octobre. — G. R. : 7.400.000.

16 octobre. — G. R. : 7.250.000.

Notre but était de mettre la chienne dans les conditions suivantes : dans son ventricule gauche devait arriver du sang dont une moitié seulement se fusse oxygénée de manière à provoquer dans le ventricule gauche le mélange du sang veineux avec l'artériel, comme il arrive dans les vices congénitaux du cœur. Voici comment nous procédâmes.

Le 9 novembre après avoir fait un autre examen du sang qui donna un résultat quasi identique à celui pratiqué le 15 octobre, nous chloroformisâmes la chienne et pratiquâmes la trachéotomie basse à peu de centimètres du manubrium du sternum. Dans l'ouverture nous introduisîmes une canule spéciale, permettant d'intuber la bronche droite. La canule est formée de deux tubes : l'un d'eux s'arrête dans la lumière de la trachée ; l'autre plus long est susceptible d'être allongé et raccourci, selon les besoins. Nous ne cacherons pas la difficulté que nous eûmes de tuber la trachée avec une canule si longue ; mais avec beaucoup de patience et de précaution, nous parvîmes à pousser le tube jusqu'à la rencontre d'un obstacle que (vu la portion déjà longue de la canule enfoncée) nous supposâmes être la bifurcation des bronches. Alors tournant la canule vers la droite ; si nous pouvions la faire descendre de un centimètre, certainement nous serions dans la bronche. Assurant la chienne de manière à ce qu'elle ne puisse faire de mouvement, nous exécutons cette manœuvre puis nous mettons en communication le tube le plus long de la canule avec une bouteille de Wolf remplie par moitié d'eau dans laquelle barbotait de l'acide carbonique fourni par un appareil de Kippe.

D'abord la chienne sembla ressentir fortement l'action de l'acide carbonique, à tel point que le rythme respiratoire s'altéra présentant un rythme qui ressemblait à celui de Scheynes Stokes ; le regard se voila, un frémissement géné-

ral secoua tout le corps; puis peu après la chienne alla mieux et ne montra plus aucun désordre.

Nous continuâmes à faire agir l'acide carbonique pendant vingt-quatre heures, après quoi nous prîmes du sang dans le pavillon de l'oreille et nous comptâmes 8.250.000 globules rouges. Quarante-huit heures après l'opération, nous répétâmes la numération et trouvâmes 8.700.000 globules rouges. La saphène réséquée, nous trouvâmes dans son sang 8.500.000 globules rouges et dans l'artère tibiale antérieure 8.100.000 G. R.

La canule enlevée, la chienne se remit en peu de temps et vingt jours après l'opération, présentait le même nombre de globules qu'elle avait précédemment donnés.

4° La polyglobulie des altitudes est un fait évident. Elle a été étudiée tout d'abord par Viault dont les belles recherches ont été confirmées par Egger, Mercier, Schroder, etc.

La polyglobulie des altitudes est identique à la polyglobulie des vices congénitaux du cœur. C'est à Vaquez que revient le grand mérite d'avoir montré le lien qui unissait l'une à l'autre ces deux formes de polyglobulie.

Il présenta un malade qui offrait absolument les mêmes signes que les individus atteints du mal de montagne: vertiges, éblouissements, tendance aux hémorrhagies, polyglobulie. Enfin Quisermane fait avec raison remarquer que dans la polyglobulie du mal de montagne l'augmentation du nombre des hématies croît avec l'altitude, dans la polyglobulie de la cyanose congénitale, l'augmentation du nombre des globules se prononce davantage à mesure que la maladie évolue et progresse.

Dans le mal de montagne c'est sous l'influence de la raréfaction de l'air et de la diminution de la pression atmosphérique que l'organisme, éprouvant de la difficulté à accomplir

l'hématose, est obligé de lutter contre l'obstacle qui gêne celle-ci : pour lutter, le moyen qu'il emploie est la multiplication des globules. Dans les malformations congénitales du cœur l'obstacle est constitué non plus par la diminution des quantités d'air inspiré, mais par les conditions défectueuses dans lesquelles le sang se présente à l'hématose : irrigation insuffisante du poumon par suite du rétrécissement de l'artère pulmonaire, mélange du sang veineux et du sang artériel.

Dans la polyglobulie causée par le mal de montagne, Egger, Mincher et Reinert, Jaruntowsky et Schroder, Grawitz, Sellier, Jacquet et Kuendy ont trouvé dans le sang des globules nucléés.

5° Calabrese enfin apporte une contribution très importante à la question de la genèse de la polyglobulie dans la cyanose congénitale. Dans deux cas de cyanose congénitale, il fit une étude très complète du sang. Non seulement il fit la numération des globules rouges, mais rechercha leur teneur en hémoglobine, leur *résistance*, étudia la densité, les résidus secs du sang etc., etc. Voici le résultat de ses expériences. Il trouva :

a. — Une polyglobulie très notable dans les deux cas :

Obs. I. — G. R: 9.890.000.

Obs. II. — G. R: 7.170.000.

b. — Une augmentation notable du diamètre des globules rouges.

c. — L'existence d'une certaine quantité de globules rouges colorables à frais avec le bleu de méthylène.

d. — Une augmentation de la résistance moyenne et de la résistance maxima des globules rouges.

e. — Une élévation du point de congélation du sang, qui, après oxygénation, redevient normal.

f. — Une augmentation de la densité du sang en totalité. La densité du sérum n'était pas accrue.

g. — Une alcalinité presque normale.

i. — Une augmentation du résidu sec, des cendres, du chlorure de sodium.

Voici les conclusions que l'on peut, avec Calabrese, tirer de ces recherches:

L'augmentation du poids spécifique du sang en totalité; l'augmentation du résidu sec, des cendres, des chlorures ne vient pas contredire l'hypothèse de la polyglobulie vraie. Car cette augmentation s'explique aisément par l'énorme quantité de globules rouges sur lesquels portent les expériences.

Au contraire, contre la polyglobulie relative, on peut donner d'autres arguments très sérieux:

Tout d'abord, dans la polyglobulie relative, le nombre des globules rouges est toujours discret, n'atteint jamais le nombre considérable de globules qu'on trouve dans la cyanose chronique.

Dans les polyglobulies relatives, le diamètre des globules rouges n'est pas du tout modifié. Dans les polyglobulies de la cyanose congénitale, le diamètre des hématies est augmenté. Calabrese a trouvé, dans ses deux cas, que les globules rouges atteignaient 10 à 11 μ de diamètre. Dans trois observations dues à Vaquez et relatées dans la thèse de Quiserme, le diamètre globulaire moyen a été trouvé égal à 7 μ 4 ; 7 μ 90 ; 7 μ 45.

L'augmentation de la teneur en hémoglobine des hématies a presque toujours été constatée dans les observations de cyanose congénitale.

Enfin nous ne saurions accorder trop d'importance à un point bien mis en lumière par Calabrese : l'accroissement de

la résistance globulaire. Pour la rechercher, Calabrese s'est servi de la méthode de Viola. Viola prépare vingt-quatre solutions de NaCl à des taux allant de 0,28 à 0,68 pour 100, qu'il répartit dans des tubes de verre à raison de 8 centimètres cubes par tube. Il laisse tomber dans chaque tube deux gouttes de sang, mélange rapidement et fait une première observation immédiate, une deuxième après trois heures de repos, une troisième après centrifugation des tubes. De ces trois observations il déduit la valeur des trois résistances : maxima, moyenne, minima.

La résistance maxima R^1 est donnée par l'examen microscopique du sédiment après centrifugation : le tube qui indique R^1 est celui dans lequel on voit par champ microscopique de 3 à 5 globules rouges.

La résistance moyenne R^2 est fournie par l'observation immédiate : le tube, dans lequel se produit un trouble notable, l'indique.

La résistance minima R^3 est donnée par le degré de concentration après trois heures de repos : le tube dont la coloration est incertaine l'indique.

Pour le sang humain normal, Viola est arrivé aux conclusions suivantes :

R^1 : 0,32

R^2 : 0,38

R^3 : 0,48

Pour Viola, la résistance moyenne R^2 correspondrait à l'hémolyse de la majorité des globules du sang, de ceux qui sont parvenus à l'état de maturité, tandis que la résistance maxima R^1 répondrait à l'hémolyse des globules les plus jeunes provenant des organes hématopoiétiques et que la résis-

tance minima R¹ répondrait à l'hémolyse des globules âgés, usés, ayant achevé leur évolution.

Or Calabrese, dans ses deux observations, a trouvé que la résistance moyenne et que la résistance maxima étaient augmentées. Le fait de trouver une augmentation des résistances moyenne et maxima sans augmentation de la résistance minima pourrait très bien indiquer une fonction hématopoiétique plus active.

Certes on ne trouve pas de globules nucléés dans le sang des malades atteints de cyanose congénitale. Il ne faut pas s'en étonner outre mesure : car dans cette affection il ne s'agit pas de réparer une perte brusque ; c'est une stimulation qui agit lentement et l'hémopoïèse prend l'allure et les caractères normaux.

Par contre on trouve dans le sang des individus atteints de cyanose congénitale des globules cyanophiles. Leur présence serait à considérer, car ce sont des éléments qu'on rencontre dans d'autres circonstances de régénération du sang, dans certaines anémies, chez le fœtus, etc.

En résumé, si l'on s'appuie sur les dernières recherches basées sur l'examen méthodique et complet du sang dans la cyanose congénitale, on voit que la théorie de la stase perd beaucoup de sa valeur : car ces recherches, ainsi que nous nous sommes efforcé de le montrer, tendent à prouver que la polyglobulie de la cyanose congénitale est une polyglobulie vraie, due à l'hyperfonctionnement des organes hématopoiétiques et non une polyglobulie relative, due à la concentration, à l'épaississement du sang.

II. — THÉORIE DU MÉLANGE DES DEUX SANGS.

Cette théorie, ébauchée par Sénac, Hunter, Forget, Meckel, fut vigoureusement soutenue par Gintrac père

d'abord dans sa thèse qui date de 1814, puis dans un mémoire qu'il fit paraître en 1824. Gintrac fils, Favre, Paget, Hope, Walsh, etc., acceptèrent entièrement les idées de Gintrac père. Les deux doctrines de la stase sanguine et du mélange des deux sangs marchèrent longtemps de pair, ayant chacune leurs partisans acharnés, quand l'article de Grancher paru en 1880 dans le *Dictionnaire encyclopédique des Sciences Médicales* sembla définitivement faire pencher la balance du côté de la théorie de la stase sanguine. Cependant, depuis quelques années, un retour vers l'ancienne opinion de Gintrac paraît s'effectuer. Bard et Curtillet dans un article de la *Revue de Médecine* se montrent partisans du mélange.

Charin et Le Noir, Zariguiey, Baumel, Rendu l'acceptent. Enfin en 1902, Marfan défend la théorie de Gintrac à la Société de Pédiatrie avec de solides arguments.

M. le professeur Grancher pour critiquer la théorie du mélange des deux sangs, s'appuie sur plusieurs faits :

Tout d'abord il cite la fameuse observation de Breschet, rapportée dans tous les auteurs qui se sont occupés de la question. Dans cette observation le tronc de l'artère pulmonaire donnait naissance à l'artère sous-clavière et cependant il n'y avait pas de cyanose dans le membre que cette artère irriguait. Mais Bard et Curtillet font remarquer avec juste raison que ce cas peut être invoqué aussi bien contre la doctrine de la stase que contre celle du mélange. Car il est bien évident que dans le membre porteur de cette curieuse anomalie, la stase veineuse était portée à son comble.

Chez un grand nombre de malades atteints de malformations cardiaques, la cyanose, dit M. le professeur Grancher, se montre d'une façon passagère, sous forme d'accès à la suite d'efforts répétés ou de fatigues excessives. Témoin

l'observation de Vulpian qui concerne une jeune fille cyanosée seulement pendant ses crises d'asystolie et chez laquelle on trouva une large communication interauriculaire. Faut-il admettre que le mélange se fait d'une façon intermittente ? M. Grancher répond par la négative. Tel n'est pas notre avis. En effet, supposons une communication interauriculaire simple, sans autres lésions cardiaques. Tant que le cœur marchera normalement, que la pression sera plus grande dans le cœur gauche que dans le cœur droit, il n'y aura pas cyanose parce que, dans ce cas, le sang artériel passera de gauche à droite dans le sang veineux de la petite circulation. Mais supposons qu'une augmentation de pression se fasse dans le cœur droit de manière à dépasser la pression du ventricule gauche, les conditions seront changées ; le sang veineux passera de droite à gauche dans le sang de la grande circulation : la cyanose se produira. Or dans la communication simple interauriculaire cette suprématie du ventricule droit sur le ventricule gauche peut se montrer par le fait d'une complication pulmonaire ou d'un accès d'asystolie. L'augmentation de tension peut être brusque et passagère ou durable.

M. Grancher cite ensuite une observation de Bouillaud dans laquelle il s'agit d'un homme de 39 ans à l'autopsie duquel on constata l'absence complète de cloison interventriculaire sans que ce malade ait jamais présenté de cyanose pendant la vie. Mais cette absence de cyanose ne nous étonne pas dans ce cas, car la colonne sanguine du côté gauche plus forte que la colonne sanguine du côté droit, refoulait cette dernière, pénétrait en partie dans le ventricule droit. Il y avait bien mélange des deux sangs mais c'était le sang artériel qui se mêlait au sang veineux pour être lancé dans la petite circulation : cette condition ne peut réaliser la cyanose.

Cette explication prend toute sa valeur dans la maladie de Roger qui consiste dans une perforation plus ou moins étendue du septum interventriculaire sans cyanose. Enfin un dernier argument en faveur de la théorie du mélange des deux sangs, c'est l'absence fréquente de cyanose dans les cas de rétrécissement pulmonaire sans communication interauriculaire concomitante. Si la cyanose était toujours liée à la stase veineuse, elle devrait apparaître au maximum quand le rétrécissement pulmonaire existe seul.

En résumé nous sommes porté à admettre que le mélange des deux sangs constitue dans les malformations congénitales du cœur, la cause de la cyanose.

Pour appuyer notre opinion, nous ne pouvons mieux faire que de citer les paroles que M. Marfan prononça à la séance de la Société de Pédiatrie du 17 juin 1902. Après avoir expliqué comment, dans la maladie de Roger, la cyanose ne pouvait se produire puisque le sang rouge passe dans le sang noir et non le sang noir dans le sang rouge, il continue ainsi: « La cyanose ne s'observe, d'ailleurs, que dans les formes complexes d'altérations congénitales du cœur, dans celles où diverses malformations sont associées. Quoiqu'on ait soutenu le contraire, j'ai constaté, en dépouillant le protocole de plus de 100 autopsies de maladies congénitales du cœur, rapportées par divers auteurs, que deux ordres de lésions doivent s'associer pour que la cyanose se produise. Il faut :

1° Une communication des deux cœurs, soit une communication des deux ventricules, soit une persistance du trou de Botal;

2° Un obstacle au cours du sang dans l'artère pulmonaire, le plus habituellement un rétrécissement de l'orifice ou du tronc de cette artère.

L'obstacle au cours du sang dans l'artère pulmonaire élève la pression dans le cœur droit, finit par la rendre supérieure à celle du cœur gauche, et s'il y a eu communication entre les deux cœurs, le sang noir ira forcément se mélanger au sang rouge. »

Donc pour que la cyanose se produise dans les maladies congénitales du cœur, il faudra :

1° Qu'il y ait mélange des deux sangs, par suite d'une communication interauriculaire ou interventriculaire ;

2° Que le sang noir passe dans le sang rouge et non le sang rouge dans le sang noir. Cette condition sera réalisée quand il existera un obstacle dans l'artère pulmonaire, obstacle qui élèvera la pression dans le cœur droit et la rendra supérieure à celle du cœur gauche.

III. — THÉORIE DE L'INSUFFISANCE DE L'HÉMATOSE.

L'insuffisance de l'hématose peut être créée par une arrivée défectueuse du sang aux poumons. Cette condition est pleinement réalisée dans la cyanose congénitale. Par l'artère pulmonaire rétrécie, le sang qui arrive aux poumons est toujours en très petite quantité. Et cette quantité insuffisante du sang qui doit, après avoir subi l'hématose, transporter l'oxygène à tout l'organisme va se mélanger dans le cœur gauche à une quantité plus ou moins considérable de sang veineux pour être ensuite lancée par l'aorte dans la grande circulation. C'est ainsi que l'insuffisance de l'hématose viendra s'ajouter encore au mélange des deux sangs pour accroître le degré de la cyanose.

Le mélange des deux sangs, l'insuffisance de l'hématose sont, nous l'avons déjà montré, les deux grands facteurs de

la polyglobulie. Cette polyglobulie peut-elle être une cause directe de cyanose ?

IV. — THÉORIE DE LA POLYGLOBULIE, COMME CAUSE, DIRECTE DE LA CYANOSE CONGÉNITALE.

Quand Krehl, Vaquez, Gilson, Marie, Variot eurent prouvé d'une façon incontestable que la cyanose congénitale s'accompagnait d'un phénomène spécial : l'augmentation du nombre des hématies, on voulut trouver dans ce signe nouveau la cause directe de la cyanose.

Pour Gilson l'augmentation d'un tiers dans le chiffre des hématies contribuerait à donner au sang une nuance plus foncée ; de plus, ajoute M. Variot, il pourrait peut-être exister, dans le sang de la cyanose congénitale, un état particulier de l'hémoglobine qui la rapprocherait plus ou moins de l'hémoglobine réduite dont la coloration normalement est noire.

Pour notre part nous croyons qu'il n'existe pas de rapport de cause à effet entre la cyanose et la polyglobulie. Ce sont deux phénomènes rattachés l'un à l'autre par une cause commune qui est le trouble apporté à l'hématose.

Les preuves que nous apportons pour démontrer ce fait sont de divers ordres :

1^o Une augmentation considérable de globules rouges peut exister, sans que la cyanose se produise. C'est ce que l'on peut constater dans la polyglobulie des altitudes. Egger à Arossa, qui est à 1800 mètres d'altitude, a noté 7.000.000 de globules rouges sans que le moindre signe de cyanose existe chez le sujet observé.

2^o La cyanose peut exister sans qu'il y ait polyglobulie.

Dans une observation de M. Variot, un enfant de dix mois atteint de cyanose congénitale présentait 4.340.000 globules rouges.

3° Dans deux de nos observations de cyanose paroxystique, il n'y a pas augmentation de globules rouges pendant les crises de cyanose. Dans notre observation VIII les globules rouges passent de 5.340.000 à l'état de repos, à 5.371.000 à l'état de crise ; dans notre observation VII ils passent de 6.590.000 à l'état de repos à 6.030.000 à l'état de crise. Quiserne constate que chez un malade dont la cyanose, très prononcée à son arrivée à l'hôpital, avait diminué un peu par le repos, le chiffre des globules reste le même : 6.930.000.

Donc nous pourrions conclure avec Quiserne, que « polyglobulie et cyanose sont des symptômes qui marchent de pair, sans qu'aucun lien de cause à effet existe entre eux. »

Quant aux crises de cyanose congénitale paroxystique que nous avons étudiées dans les précédents chapitres, comment dès lors expliquerons-nous leur apparition ?

Faut-il les attribuer à des troubles asystoliques ? Mais tout d'abord la brièveté des paroxysmes, leur début soudain, leur brusque disparition viennent à l'encontre de cette supposition. De plus, les crises de cyanose ne s'accompagnent pas d'œdème, d'épanchements séreux, troubles qui existent dans l'asystolie. Dans l'asystolie, la cyanose se montre toujours avec une intensité beaucoup moins grande que dans les crises de cyanose paroxystique ; enfin, nous avons démontré que dans la cyanose congénitale aussi bien permanente que paroxystique, la polyglobulie était due à un hyperfonctionnement des organes hématopoiétiques et non à une concentration du sang. Enfin l'asystolie survient chez les enfants de un à deux ans quand il existe une symphyse cardiaque prononcée, une dégénérescence du myocarde. Or dans les

malformations cardiaques congénitales, le myocarde ne paraît pas atteint, il n'existe pas de symphyse cardiaque. Nous repoussons donc la théorie de l'asystolie; elle n'est pas conforme à nos connaissances actuelles.

M. Variot a montré à M. Marey, l'éminent et regretté professeur au collège de France, le cœur du jeune enfant qui fait le sujet de l'observation VII.

M. Marey fut de suite très intrigué par la disposition curieuse que présentait le rétrécissement infundibulaire de l'artère pulmonaire. Ce rétrécissement de l'infundibulum était en effet creusé pour ainsi dire en plein muscle cardiaque, était par conséquent capable de se dilater et de se resserrer. Aussi, il émit l'hypothèse que, pendant les crises de cyanose, l'ondée sanguine devait être affaiblie, peut-être supprimée dans l'artère pulmonaire, par suite du resserrement de l'infundibulum musculaire de cette artère. Ce spasme empêchant le sang veineux de se porter dans l'artère pulmonaire, favoriserait son mélange intime avec le sang artériel venant du poumon. Le mélange serait lancé dans l'aorte et les conditions productrices de la cyanose seraient ainsi réalisées. Cette hypothèse rencontre un sérieux point d'appui dans ce fait que chez la malade qui fait le sujet de l'observation VII, le souffle de la base du cœur disparaissait totalement pendant les crises de cyanose. Il est vrai que nous n'avons pas retrouvé cette particularité clinique chez les autres malades que nous avons examinés.

A supposer que l'hypothèse de M. Marey soit la vraie, nous pouvons nous rendre un compte exact de la circulation intracardiaque dans ces curieuses malformations : le sang artériel arrive dans l'oreillette gauche par les quatre veines pulmonaires. De là le sang passe dans le ventricule gauche qui par ses contractions le lance directement dans l'aorte. En

effet nous avons fait remarquer, au chapitre de l'anatomie pathologique, combien la communication était facile entre le ventricule gauche et l'aorte qui s'ouvre dans le ventricule droit. Cette communication se fait par l'intermédiaire de l'orifice percé dans la cloison interventriculaire. Nous avons montré qu'un stylet introduit par l'aorte pénétrait directement dans le ventricule gauche ; que réciproquement un stylet pénétrant par l'orifice interventriculaire ressortait par l'aorte.

Quant au sang veineux, il arrive à l'oreillette droite par les deux veines caves. Il passe dans le ventricule droit. Dans l'intervalle des paroxysmes, la plus grande partie de ce sang est lancée dans la circulation pulmonaire et le reste, quantité minime, se mélange au sang artériel, mais pas en assez grande abondance pour produire la teinte bleue des téguments. Pendant les paroxysmes, au contraire, il se produit un spasme qui resserre, ferme peut-être complètement l'infundibulum et par conséquent le sang veineux ne pouvant pas s'échapper dans l'artère pulmonaire se mêle entièrement au sang artériel : la cyanose se produit très intense.

Nous tenons d'ailleurs à faire remarquer que M. Marey n'a formulé cette opinion qu'avec les plus extrêmes réserves.

CHAPITRE IV

Diagnostic. — Traitement.

Pour établir le diagnostic de la cyanose congénitale paroxystique, il faudra porter son attention sur plusieurs points principaux :

1° L'existence de crises caractérisées par la teinte bleue violacée de la peau et des muqueuses, la respiration bruyante et stertoreuse, les palpitations, le refroidissement central et périphérique, la perte de connaissance ; crises entrecoupées par de longs intervalles de calme pendant lesquels le malade présente un aspect normal ;

2° La présence d'un souffle systolique, siégeant au niveau de l'extrémité sternale du troisième espace intercostal ou de la troisième côte gauche, souffle facilement perceptible dans les intervalles des crises, susceptible de disparaître pendant les paroxysmes ;

3° L'augmentation permanente des globules rouges du sang.

Malgré ces signes nets, on pourra confondre la cyanose congénitale paroxystique avec plusieurs états morbides.

Si on examine le malade pendant une crise, on pourra le prendre pour un épileptique. Le cri initial, la perte de con-

naissance, la respiration stertoreuse, les mictions involontaires terminales pourraient prêter à confusion. Mais, dans l'épilepsie, la cyanose, quand elle existe, est moins prononcée ; les convulsions sont plus fortes, plus accusées ; enfin l'absence du souffle cardiaque fera faire immédiatement le diagnostic.

Les coqueluches intenses peuvent s'accompagner de crises de cyanose.

Le doute sera levé par les quintes si caractéristiques.

Weil, dans le *Lyon Médical* de 1894, a décrit chez les enfants tuberculeux un syndrome spécial caractérisé par la grande susceptibilité au froid, un abaissement très grand de la température centrale et périphérique, des crises passagères de cyanose avec albuminurie et congestions viscérales. Mais ces accès qui paraissent déterminés par le passage du malade dans une atmosphère froide ou simplement fraîche et liés à la présence de tubercules pulmonaires ne s'accompagnent ni de palpitations, ni de dyspnée paroxystique, ni de perte de connaissance. Tous les phénomènes disparaissent comme par enchantement quand on réchauffe le malade. Enfin on ne constate pas de souffle à l'auscultation du cœur.

Le Noble, dans sa thèse, produit une observation très intéressante de cyanose intermittente chez un jeune homme de 24 ans qui brusquement présenta une teinte bleue des téguments sans bruits anormaux à aucun des orifices du cœur. Cette cyanose persista pendant deux jours, puis disparut subitement. Quiserme, dans sa thèse, a publié une observation inédite que lui communiqua M. Vaquez. Cette observation se rapporte à un enfant qui fut pris tout à coup d'une teinte cyanotique qui dura trois jours. Le cœur ne donna aucun signe à l'auscultation. Dans ces cas, la persis-

tance de la cyanose pendant plusieurs jours, l'absence de tout signe à l'auscultation du cœur, l'absence des phénomènes nerveux si intenses qui accompagnent les crises de cyanose paroxystique, suffiront pour établir le diagnostic.

Si on examine l'enfant dans l'intervalle des crises, on pourra penser qu'il est atteint d'une maladie de Roger. Cependant nous devons alors interroger les parents qui ne manqueront pas d'attirer notre attention sur les crises de cyanose. On devra aussi examiner avec soin les extrémités des doigts qui pourront présenter une légère déformation ou une coloration rose violacé.

Le traitement de la cyanose congénitale paroxystique ne différera pas de celui de la cyanose permanente. Il devra être avant tout hygiénique. On prescrira de tenir l'enfant au grand air, on devra le mettre à l'abri d'une température extrême, froide ou chaude. On ordonnera le massage, les frictions sèches pour stimuler les fonctions cutanées.

Nous ne saurions trop insister sur la nécessité de surveiller attentivement l'alimentation du malade. Chez les enfants que nous avons examinés, nous avons obtenu des résultats très appréciables tout simplement en réglant sévèrement leur alimentation. Nous leur donnions du lait en quantité variable suivant l'âge, deux œufs par jour, une cuillerée à soupe de pulpe de viande délayée dans du bouillon. Sous l'influence de ce régime, nos petits malades prenaient du poids et les crises de cyanose s'espaciaient. L'enfant, dont l'observation VIII rapporte l'histoire, n'eut que des crises très espacées, à partir du moment où il suivit ce régime.

Quand le paroxysme se produit, il faut user des inhalations d'oxygène.

Les bains sinapisés donnés pendant cinq minutes à la température de 38° nous ont donné quelques résultats. Enfin

pour prévenir les crises trop fréquentes, il sera bon de prescrire une potion au bromure de potassium à la dose de 0 gr. 50 par jour. Cette potion devra être administrée pendant vingt jours consécutifs, suivis d'un intervalle de repos de dix jours.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Obs. XXXII^e de la thèse de Gintrac, présentée par Ribes à la Société de la Faculté de Médecine).

Louis...., âgé de six ans, naquit à Amsterdam de parents bien portants. Il n'offrit, pendant les trois premières années de sa vie, aucun indice de la lésion grave qui se prononça dans la suite. La première dentition ne déranger pas sa santé; il éprouva quelques symptômes que l'on attribua sans doute à la présence de vers dans le canal intestinal, puisque des anthelminthiques furent mis en usage pour les combattre.

Cet enfant eut à l'âge de trois ans une main prise par une porte brusquement fermée : l'un de ses doigts se trouva fortement contus ; il ressentit une douleur des plus vives ; son visage pâlit d'abord ; il eut des mouvements spasmodiques et une violente attaque de convulsions. Il poussa des cris aigus ; une couleur livide se manifesta bientôt sur la face et devint en un instant presque générale ; l'enfant perdit connaissance ; il ne la recouvra qu'au bout d'un certain temps et n'offrit ensuite rien de particulier dans son état.

Quelque temps après, de nouvelles attaques, moins intenses il est vrai, que la première, reparurent et même se renouvelèrent tous les jours pendant plusieurs mois ; souvent elles étaient occasionnées par une simple contrariété. Ce fut alors que ce

jeune malade, quoique avec un grand appétit et mangeant beaucoup, perdit peu à peu ses forces ; ses jambes et ses cuisses successivement amaigries, puis atrophiées, ne purent plus le soutenir et il lui fut impossible de marcher. Toutes ses fonctions s'exécutaient d'ailleurs assez bien. Cependant il ressentait fréquemment dans l'abdomen et surtout vers les régions hypogastrique et lombaire gauches d'assez vives douleurs ; elles s'exaspéraient au début des accès et devenaient alors très violentes : elles obligeaient alors le malade à porter ses mains, par une sorte d'instinct, sur les lieux douloureux, afin de diminuer sa souffrance. Il avait ordinairement soif ; quelquefois elle devenait inextinguible et c'était principalement à l'approche des accès ou pendant leur cours. Il buvait habituellement plusieurs pintes de liquide par jour. Sa peau était sèche.

Les symptômes énumérés s'aggravèrent et acquirent un très haut degré d'intensité : parvenus à ce point, ils restèrent pendant quelque temps stationnaires et ils diminuèrent ensuite.

Les crises ne revinrent plus qu'une ou deux fois par semaine ; quelquefois il y avait entre elles quinze jours d'intervalle ; mais la couleur violette des joues, des lèvres, des ongles et des dernières phalanges, devint permanente.

Plusieurs médecins d'Amsterdam furent, à diverses époques, consultés au sujet de cette maladie : aucun d'eux n'en reconnut la véritable cause, le caractère essentiel. Les uns la regardèrent comme tenant à l'épilepsie et produite par l'incitation que la blessure du doigt aurait déterminée dans le système nerveux ; d'autres l'attribuèrent à la présence de vers dans les intestins ; quelques praticiens la rapportèrent à une lésion du foie et de la rate ; plusieurs la prirent pour une affection scorbutique ; un seul la fit dépendre d'un vice organique inconnu. Chacun prescrivit des médicaments d'après l'idée qu'il s'en était faite.

Les parents inquiets sur l'état d'un enfant qui était toute leur espérance, résolurent de l'envoyer à Paris. Dans le voyage, le

petit malade eut un accès des plus intenses; pendant plusieurs instants on le crut mort. Arrivé dans la capitale, il fut confié aux soins assidus de M. Bonnet, chirurgien à l'hôtel des Invalides. Dans les premiers temps il était sombre, chagrin; il restait constamment dans l'attitude qu'on lui donnait et ne recherchait que la solitude.

Observé pendant ses accès, voici les phénomènes qu'il présentait : soif intense, douleurs de ventre très vives, besoin pressant d'expulser les urines et les matières fécales, quelquefois déjections involontaires; cris aigus; couleur violette de la face, teinte noirâtre et turgescente des lèvres et des gencives; nuance analogue des ongles et de l'extrémité des doigts; coloration rouge et gonflement de la langue; respiration difficile, stertoreuse; suffocation imminente; battements de cœur fort étendus, palpitations très fortes; pouls accéléré, fort et intermittent.

Dans les premiers temps de son arrivée à Paris, on prescrivit à ce jeune malade des frictions d'abord sèches, puis avec un liniment opiacé et camphré sur la colonne vertébrale, les cuisses et les jambes; ensuite l'usage des bains tièdes et antiscorbutiques; un exercice modéré et un régime en grande partie végétal. Au moment des accès, on lui faisait prendre plusieurs cuillerées d'une potion calmante.

Ce ne fut qu'après plusieurs mois de séjour à Paris que cet enfant s'accoutuma à son nouveau genre de vie; il reprit sa gaieté. Ses membres inférieurs acquirent plus d'énergie et regagnèrent leur embonpoint; les forces générales se rétablirent peu à peu; l'enfant put marcher avec facilité et prendre plaisir aux amusements de son âge.

Les accès revinrent plus rarement et furent moins inquiétants : leur durée n'était plus que de douze à quinze minutes.

Son père, le croyant à peu près guéri, voulut le ramener en Hollande; mais la veille du départ, à 10 heures du soir, il mourut suffoqué dans le cours d'une crise des plus violentes.

L'ouverture du cadavre fut faite le lendemain par MM. Ribes, Robillard, Bonnet, Boyer et Durocher.

La peau était d'un brun cendré ; les lèvres, la langue, les paupières et les ongles étaient bleuâtres ; ceux des orteils étaient un peu moins colorés que ceux des mains. Après avoir enlevé le sternum, le thymus s'offrit d'abord ayant conservé une grosseur notable. Les poumons étaient denses, noirâtres, un peu moins volumineux que la grandeur du sujet ne semblait le comporter ; il n'y avait point de tubercules. Le poumon droit était adhérent à la plèvre dans toute son étendue, le gauche ne l'était qu'en arrière. Il n'y avait pas d'eau dans les cavités de la poitrine. Le péricarde était très mince et légèrement lubrifié à sa surface interne ; mais il n'y avait point d'épanchement séreux.

Le cœur avait le volume ordinaire ; cependant il paraissait un peu ramassé de la base à la pointe, ayant la forme d'un cône cylindroïde légèrement aplati en devant ; il était placé presque transversalement, la base étant tournée à droite et un peu en haut, la pointe à gauche et en bas. Les artères et les veines cardiaques étaient pleines d'un sang noir. Cet organe avait deux ventricules et deux oreillettes ; ces dernières étaient toutes les deux placées en arrière ; la droite était très dilatée et la cloison qui la sépare de la gauche présentait le trou de Botal non oblitéré et susceptible d'admettre l'extrémité d'une sonde de femme ; l'oreillette gauche était fort petite.

Des deux ventricules, l'un était antérieur, l'autre postérieur ; le premier qui paraissait être le ventricule droit était très ample ; ses parois étaient fort épaisses, les colonnes charnues volumineuses et très marquées. Ce ventricule était partagé en deux parties ou cavités par un double pilier de la valvule tricuspide, lequel se fixait d'une part en arrière et en bas au milieu de la paroi postérieure du ventricule, de l'autre en devant et en haut au bord libre du repli indiqué à la paroi antérieure de la cavité désignée : ce pilier terminé à l'un de ses

bords par des prolongements tendineux écartés les uns des autres, laissait en haut et en bas des espaces libres, par lesquels pouvaient communiquer les deux côtés de la cavité. Ce ventricule n'offrait rien de remarquable vers sa pointe, mais à sa base on voyait en arrière et en haut l'ouverture auriculaire ; en avant et à gauche l'origine de l'aorte garnie de ses trois valvules sigmoïdes ; et de plus on trouvait vers la partie gauche de la cavité du ventricule, à deux lignes environ de la naissance de l'aorte, une petite ouverture de trois lignes au plus de diamètre laquelle menait à un conduit long d'un pouce à peu près qui, diminuant toujours de capacité, se terminait à l'artère pulmonaire.

Cette artère avait un calibre quatre fois plus grand que le conduit qui semblait lui donner naissance ; elle ne présentait à son origine que deux valvules sigmoïdes : l'une d'elles plus grande que l'autre était située au-dessus de l'ouverture qui vient d'être indiquée. Entre celle-ci et l'origine de l'aorte on voyait une autre ouverture du diamètre d'environ huit lignes et inégalement circulaire. Cette ouverture qui était circonscrite par une sorte de zone tendineuse sur laquelle venaient se fixer les bords convexes des valvules sigmoïdes communiquait dans le ventricule à la fois postérieur et gauche. Cette cavité avait fort peu d'étendue ; sa capacité égalait au plus le quart du ventricule droit : ses parois étaient fort minces ; mais les colonnes charnues, quoique petites, étaient très marquées et très nombreuses. Le sommet de ce ventricule n'avait rien de remarquable ; sa base s'ouvrait en avant dans le ventricule droit par la perforation déjà décrite ; en arrière et à gauche dans l'oreillette du même côté, par une ouverture garnie de la zone tendineuse et des deux valves de la mitrale, dont l'une était plus grande que l'autre.

La cavité abdominale ayant été ouverte, le foie et la rate parurent d'une couleur foncée, tout le canal intestinal d'un gris brunâtre et tous les vaisseaux de cette cavité injectés de sang

noir. Les portions descendante et iliaque du côlon avait un calibre moindre que celui de l'intestin grêle. La vessie fortement contractée occupait un très petit espace derrière le pubis et ne contenait point d'urines. Il n'y avait presque pas de sérosité dans l'abdomen.

OBSERVATION II

Demange. (*Bulletin Société Anatomique de Paris*, 1874, tome XLIX, pages 46-50.)

Sou..., Jules, âgé de 4 ans, entre dans le service de M. Labric, salle Saint-Jean, n° 54, le 5 janvier 1874. A l'âge d'un an, il est pris pour la première fois d'un accès de cyanose ; depuis il est resté sujet à de semblables accidents qui se sont reproduits à des intervalles variables ; peu à peu ils sont devenus plus fréquents et plus intenses ; ils éclatent chaque fois que l'enfant a couru ou est exposé au froid ; sa mère raconte que plusieurs fois il a perdu connaissance ; jamais il n'a eu de convulsions.

Il est apporté au service à la fin de l'un de ses accès ; on constate une teinte cyanique généralisée, marquée surtout à la face et aux extrémités ; les lèvres sont violettes, presque noires, la figure est marbrée ; les mains cyanosées et refroidies, les pieds sont dans le même état. Battements de cœur tumultueux. Après quelques heures, la cyanose disparaît et on peut constater l'état suivant :

Voussure précordiale, augmentation transversale de la matité cardiaque ; impulsion énergique, frémissement coïncidant avec le choc de la pointe. Bruit de souffle rude, musical, systolique, couvrant les deux temps du cœur, perçu dans toute l'étendue du bord droit du sternum, ayant son maximum d'intensité dans la troisième articulation chondro-costale, se propageant dans toute la région de la base à droite et à gauche. Pouls radial faible et régulier.

Extrémités des doigts légèrement aplaties et cyanosées ; elles sont élargies transversalement et présentent à un léger degré la déformation en baguette de tambour.

Journées des 6, 7, 8 se passent sans accès ; l'enfant a repris son état habituel. Le 9, nouvel accès dans la journée. Le 19, nouvel accès très intense à la suite duquel l'enfant meurt.

Autopsie. — 26 heures après la mort. Péricarde renferme seulement quelques gouttes de sérosité limpide ; sur la face viscérale, quelques plaques laiteuses.

Cœur a subi une hypertrophie générale des ventricules. Il est devenu dans son ensemble complètement globuleux et a perdu sa forme cônique.

Ventricule droit. — Parois très épaissies (1 cm. 1/2) ; cavité pas augmentée. Valvule tricuspide est le siège d'une endocardite ancienne ; elle présente par place des noyaux de consistance pétro-cartilagineuse, ses valves sont très épaissies dans toute l'étendue de leur bord libre ; elles sont complètement insuffisantes et collées aux parois ventriculaires par la rétraction des cordages tendineux.

Artère pulmonaire : Au fond de l'infundibulum de l'artère pulmonaire se trouve un petit pertuis circulaire dans lequel on peut engager à peine un fort stylet ; cet orifice est perméable et conduit dans l'artère pulmonaire. Celle-ci offre à son origine son calibre normal ; ses branches suivies jusque dans le poumon ne renferment ni sang, ni caillots. Les trois valvules sigmoïdes qui occupent leur position habituelle sont enflammées, très épaissies et indurées dans toute leur étendue ; entre leur bord adhérent et le petit pertuis que nous venons de décrire, on trouve un espace assez large mesurant environ 5 millimètres de hauteur ; ses parois constituées par l'endocarde qui tapisse la partie supérieure de l'infundibulum sont couvertes de plaques d'endocardite ancienne ; plusieurs petites brides adhérentes aux parois cloisonnent cette cavité ; pourtour du pertuis circulaire formé par un anneau fibreux inextensible.

A la partie latérale droite de cet espace limité supérieurement par le bord inférieur des valvules sigmoïdes pulmonaires et inférieurement par cet anneau, existe un prolongement triangulaire qui s'étend entre deux colonnes charnues du cœur, parallèlement à la base du ventricule droit. Au centre de cet espace on trouve un caillot fibrineux ancien qui fait saillie par sa tête renflée en massue dans l'espace situé au-dessous de l'orifice pulmonaire.

Ventricule gauche. — Hypertrophie notable. Ses parois mesurent 1 centimètre d'épaisseur. Cavité paraît normale. Valvule mitrale siège d'une endocardite ancienne.

Aorte : examinée par sa partie supérieure, orifice aortique est tout à fait normal. Mais lorsqu'on cherche à pénétrer de la cavité de l'aorte dans le cœur, on constate qu'on arrive indifféremment dans le ventricule droit ou dans le ventricule gauche.

La cloison interventriculaire offre une communication anormale des deux ventricules ; cette perforation qui mesure exactement le calibre d'une sonde de trousse est située à la base de la cloison, au point où celle-ci est normalement constituée par l'adossement des deux endocordes. Cette communication anormale s'ouvre à droite entre le pertuis qui conduit à l'artère pulmonaire de la valvule tricuspide antérieure, à gauche immédiatement au-dessous de l'orifice aortique, sous les bords adhérents des deux valvules sigmoïdes internes. Le pourtour de cet orifice anormal est donc constitué supérieurement par le bord de l'orifice aortique et inférieurement par la cloison musculaire recouverte de l'endocarde enflammé et épaissi.

Oreillettes normales. Trou de Botal pas fermé livre passage à une grosse sonde cannelée. Canal artériel oblitéré.

Poumons. — Pâles, anémiques, un peu engoués à la base emphysémateux dans les sommets et sur les bords.

Foie et reins. — Congestionnés.

OBSERVATION III

Haury, interne des Hôpitaux. (*Bulletin de la Société Anatomique de Paris*, 1894, LXIX, page 72.)

La pièce provient d'un enfant de dix-huit mois, atteint de rougeole, traité à l'hôpital temporaire dans le service de M. le Dr Siredey, remplacé en ce moment par M. le Dr Bécclère.

Le cœur présente les particularités suivantes :

1° Dilatation très marquée de la crosse aortique.

2° Diminution du calibre du tronc pulmonaire dont le volume est d'environ moitié moindre que celui de la crosse de l'aorte.

Il n'y a pas d'anomalie des branches nées de l'aorte et du tronc pulmonaire.

Le canal artériel, de calibre très petit, n'est pas perméable.

3° A l'ouverture du cœur droit, on constate que le septum interventriculaire n'est pas fermé en haut, il persiste en ce point une orifice de communication laissant passer l'extrémité du petit doigt et donnant accès d'une part dans l'aorte, de l'autre dans le ventricule gauche.

L'aorte semble s'ouvrir dans le ventricule droit, au fond d'une sorte de canal fermé en arrière par la valve interne de la valvule tricuspidale et en avant par une cloison d'aspect fibreux se terminant par un rebord concave unissant la partie antérieure du septum à la face interne de la paroi antérieure du ventricule droit. Cette cloison forme séparation entre cette sorte de canal aortique et l'infundibulum.

Le sommet de l'infundibulum ou orifice pulmonaire est notablement rétréci ; c'est à peine s'il donne passage à une tige cylindrique de 6 millimètres de diamètre. De plus l'orifice pulmonaire n'est muni que de deux sigmoïdes l'une antérieure, l'autre postérieure, plus petites que normalement.

Orifice auriculo-ventriculaire droit et ses valves paraissent normaux.

Du côté de l'oreillette droite, le type fœtal persiste, c'est-à-dire que le trou de Botal n'est pas complètement oblitéré. En introduisant une forte sonde cannelée d'arrière en avant au-dessous de l'anneau de Vieussens, on pénètre très facilement dans l'oreillette gauche. On y pénètre de même d'un seul coup en introduisant la sonde par la veine cave inférieure. La valvule d'Eustache est très développée et presque suffisante.

4° Du côté du cœur gauche, il n'y a rien de particulier. Orifice mitral normal, de même les valvules aortiques et origine des coronaires.

Observation clinique résumée. — L'enfant porteur de cette malformation est entré dans le service le 30 décembre 1893, à la période d'invasion de la rougeole. Dès le deuxième jour avant l'éruption, elle a présenté des phénomènes dyspnéiques très accusés : fréquence des respirations, teinte bleue, respiration expiratrice qui ont fait porter le diagnostic de bronchopneumonie. (T° 39° 4).

Éruption s'est faite très mal et en plusieurs poussées. Malgré le traitement employé (bains froids à 20° toutes les trois heures) ces phénomènes dyspnéiques ont persisté avec une température très élevée.

Le 7 janvier, les signes fonctionnels persistant aussi marqués et l'auscultation du poumon n'ayant dévoilé qu'un ensemble de signes physiques insuffisants pour les expliquer, l'attention a été portée du côté du cœur, d'autant plus que le pouls était incomptable, à peine sensible. L'examen de cet organe a révélé l'existence d'un souffle systolique, en jet de vapeur, paraissant avoir son maximum contre le bord gauche du sternum, au niveau du quatrième espace.

Le diagnostic de cyanose a été porté de suite en se fondant d'une part sur la discordance entre les signes fonctionnels et les signes physiques pulmonaires et d'autre part sur les renseignements donnés par la mère de l'enfant.

Les renseignements fournis par la mère sont les suivants :

l'enfant née à 8 mois et demi a toujours été très chétive. A été soignée il y a quelques mois pour une bronchite par un médecin qui n'a pas parlé de maladie de cœur. Mais la mère de l'enfant a remarqué qu'elle devenait bleue au moindre effort ; elle n'a rien remarqué d'anormal quand elle était au repos.

Pas de maladie pendant la grossesse.

Une autre petite fille morte à quelques mois d'une bronchite.

La petite malade succombe le 11 janvier dans l'état asphyxique.

OBSERVATION IV

G. Variot (*in Journal de clinique et de thérapeutique infantiles Paris*, 1898, VI).

Pauline L... fut apportée à la fin de novembre 1897 à la consultation externe de Trousseau, à l'âge de dix-neuf mois, par sa nourrice qui l'avait élevée au sein. Mère morte tuberculeuse depuis quelques mois.

Lorsque je la vis pour la première fois, l'enfant était tout à fait inconsciente, dans un état de résolution musculaire complète ; les membres soulevés retombaient flasques et inertes, la tête s'en allait en tous sens ; les paupières étaient closes ; en les soulevant, on apercevait les globes oculaires regardant en haut. La respiration était lente, profonde et stertoreuse. La peau et la muqueuse du visage avaient une teinte livide, de même que les pieds et les mains ; le pouls était à peine perceptible. A l'auscultation, les battements du cœur semblaient précipités, mais des ronchus bruyants ne permettaient pas une exploration exacte à ce moment.

Cet état asphyxique avec résolution musculaire me parut très alarmant ; je proposai à la nourrice de laisser l'enfant dans nos salles dans la crainte qu'il ne mourût pendant le transport

à son domicile. La nourrice refusa ; elle nous dit que l'enfant avait eu dans les derniers temps quelques crises analogues et qu'elle s'était remise ; qu'au mois de mars 1897, elle avait été consulter aux Enfants-Malades, parce que l'enfant devenait bleue pendant quelques minutes dans la journée, mais que jamais les médecins n'avaient assisté à ces crises très courtes et très fugaces dans les commencements.

Les crises de cyanose seraient devenues graduellement plus fréquentes et plus longues et, les dernières semaines seulement, se seraient accompagnées de convulsions, de perte de connaissance avec émission involontaire des urines et des matières fécales.

Devant le refus de la nourrice de laisser l'enfant à l'hôpital, je prescrivis une potion éthérée que je fis administrer tout de suite, mais sans résultat ; je conseillai de donner un bain chaud sinapisé et je demandai qu'on me rapportât l'enfant, salle Lugol, le lendemain matin. Je conservai peu d'espoir de le revoir, je l'avoue, vu l'extrême gravité de son état. Cependant la nourrice revint le 2 décembre ; elle nous dit que la crise dont nous avons été témoins la veille à 11 heures, avait duré depuis 7 heures jusqu'à 2 heures de l'après-midi, que l'enfant avait repris connaissance après son immersion dans le bain sinapisé, que la teinte bleue de la peau avait disparu très vite, qu'elle s'était alimentée.

Mais une nouvelle crise s'était produite dans la matinée et, à 10 heures, l'enfant était encore dans le même état que la veille. Nous revoyons l'enfant le 4 décembre dans la salle ; elle est complètement transformée. La peau du visage est colorée presque normalement ; la muqueuse labiale seule est un peu violacée ; la peau des extrémités n'est pas livide ; les dernières phalanges ne présentent pas de déformations appréciables ; l'enfant a toute sa connaissance, se tient sur ses jambes ; son développement est assez satisfaisant. Il est aisé d'ausculter le cœur et on entend dans toute la région précordiale un bruit systolique

rapeux qui se propage spécialement dans la direction de l'artère pulmonaire.

Les manœuvres d'exploration un peu prolongées par les élèves font réapparaître la cyanose du visage qui manquait d'abord.

Le diagnostic d'affection congénitale du cœur, avec cyanose intermittente et crises épileptiformes suivies de coma, était désormais établi.

Le 6 décembre, nous avons assisté dans la salle au début d'une crise. L'enfant commença de bleuir très rapidement, poussa des cris violents, se débattit, renversa la tête en arrière, puis les membres se raidirent, les paupières se fermèrent, les urines et les matières fécales s'échappèrent, enfin survint un état comateux avec résolution musculaire et respiration stertoreuse.

Nous prescrivons des bains tièdes à 34° et une potion ainsi formulée :

Eau distillée.	100 grammes.
Bromure de potassium	1 —
Sirop d'éther.	10 —
Sirop simple.	30 —

à prendre par cuillerées à dessert d'heure en heure.

Malgré ce traitement, les grandes crises se reproduisirent assez fréquemment.

L'enfant a été revue la dernière fois, le 15 décembre; le visage et les extrémités étaient légèrement bleus, mais elle n'était pas en état de crise.

Nous avons appris que l'enfant était morte le 8 janvier, après une crise qui aurait duré toute la journée.

OBSERVATION V

Duflocq et J. Jomier. (*Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1900, page 1181.)

Malade de 19 ans, garçon coiffeur.

Affection cardiaque chez sa grand'mère maternelle. Mère bien portante, n'a présenté aucun accident pendant qu'elle était enceinte de ce garçon. Trois autres enfants, deux filles et un fils bien constitués.

Le malade a toujours eu depuis sa naissance de la cyanose par intermittence ; à l'occasion des cris et des efforts, de la marche un peu rapide, la peau de la face et des mains devenait bleue ; de même quand il était pris d'accès de suffocation dont il souffre encore aujourd'hui. Brusquement, sous l'influence de la fatigue, d'un effort, d'autres fois sans cause ou à la suite d'un repas, surviennent des palpitations qui durent de deux à vingt heures, puis cessent tout d'un coup ; pendant les accès, la respiration est gênée et les battements du cœur sont très rapides. Depuis, ces accès sont à la fois moins fréquents et moins longs ; ils ne surviennent jamais la nuit. En dehors des accès, la coloration de la peau reste normale.

Il présente enfin presque tous les mois une crise de migraine type qui se termine par des nausées et des vomissements. Il n'a eu aucune maladie infectieuse et jamais de rhumatisme articulaire ou musculaire.

L'examen des différents viscères montre tout d'abord que l'appareil respiratoire est indemne. Du côté de l'estomac, on note de temps à autre de la pesanteur au creux épigastrique après l'ingestion des aliments qui sont pris d'un bon appétit ; quelquefois ce trouble s'accompagne d'un peu de ballonnement du ventre. Les selles sont régulières. Le malade supporte assez mal le régime lacté exclusif qui a déterminé pendant son séjour dans nos salles une crise de palpitations.

L'appareil urinaire est sain ; il n'a pas d'albumine, jamais il n'a eu d'œdème. Ce garçon est intelligent ; il était toujours le premier à l'école.

L'examen du cœur permet de constater les signes suivants :

Au jour de l'entrée, alors que le malade présente un certain degré de cyanose, on constate que la pointe du cœur bat dans le quatrième espace intercostal gauche, à 10 centimètres du plan sagittal, à 2 centimètres en dehors du mamelon et à 2 centimètres au-dessous.

A la vue, il existe une certaine voussure de la région qui ne présente aucune ondulation. En mettant la main sur le cœur, on perçoit, le jour de l'entrée, un frémissement cataire très accentué, s'étendant du voisinage de la pointe au bord gauche du sternum, avec un maximum siégeant à peu près à égale distance de ces deux points. Mais quelques jours après l'entrée, sous l'influence du repos, le frémissement occupe une zone bien limitée de 5 centimètres de long sur 3 ou 4 centimètres de large et parallèle au troisième espace intercostal. Le thrill commence à 4 centimètres au-dessus et en dedans de la pointe, se dirige transversalement vers le bord gauche du sternum. Ce frémissement ne se propage pas du côté de l'artère pulmonaire.

Dans cette même région, l'auscultation décèle un souffle systolique, rapeux, vibrant et se prolongeant transversalement vers le sternum. Le souffle n'est modifié comme siège et comme timbre, ni par la position du malade, ni par les mouvements respiratoires. Aux foyers d'auscultation des orifices, on n'entend le souffle que dans le lointain sous forme de propagation affaiblie. On le perçoit également mais faiblement dans le dos. On ne l'entend pas en dehors de la pointe ni au niveau de la clavicule gauche. Il ne correspond en somme par le maximum d'intensité à aucun des foyers d'auscultation des orifices du cœur.

Le poulx bat à 72, il est régulier ; la pression artérielle marque 10 centimètres de mercure au sphygmomanomètre de Potain.

Au moment de l'entrée à l'hôpital, le malade présente de la cyanose des lèvres du nez et des extrémités ; après vingt-quatre heures de lit, la cyanose a complètement disparu.

La température des pieds et des mains est normale ; cependant le malade est sensible au froid.

Nulle part on ne constate d'œdème.

L'examen des doigts est intéressant : la dernière phalange est renflée près de son extrémité ; l'ongle est arrondi en segment de sphère ; le malade doit avoir toujours présenté cette altération des doigts.

Rate un peu grosse. Poumon sain ; le thorax bien conformé et un peu étroit. La mensuration du thorax donne 74 centimètres. Le rapport avec la taille du sujet est donc normal.

Le visage est glabre ; la tonalité de la voix est un peu élevée ; les testicules sont normaux ; en somme l'infantilisme est très léger.

L'examen du sang montre que le chiffre des G. R. est un peu au-dessus de la normale. On compte 5.570.000 globules rouges 7.500 globules blancs. La proportion d'hémoglobine 8,5 est normale. Les globules rouges ont leur forme ordinaire et les diverses variétés de globules blancs sont en proportion normale.

Du 27 octobre au 30 novembre, l'état reste sensiblement le même. Ce jour, sans cause apparente, survient le matin une de ces crises de palpitations qui lui sont habituelles. Les battements tumultueux et précipités reviennent d'abord par intermittences, puis de 10 heures à 3 h. 1/2 de l'après-midi, la crise est continue. Le cœur bat à 144 pulsations. On note quelques intermittences. Pendant la crise, légère cyanose des téguments qui se dissipe quand le cœur se calme. La crise cesse brusquement et le malade l'annonce en disant : « C'est fini. » De fait, dans une crise légère survenue quelques jours plus tard, j'ai pu constater cet arrêt brusque des palpitations.

Le malade a attribué cette crise au régime lacté ; il a cru remarquer que les palpitations surviennent quand il est insuffi-

samment nourri. Depuis, il est au régime mixte, les palpitations ne sont pas revenues.

L'examen radioscopique qui a été fait à plusieurs reprises par Bécclère montre que l'ombre du cœur déborde très sensiblement le bord droit du sternum. Tout le cœur est abaissé, la pointe est située beaucoup plus bas que le point où elle semble battre. Le contour supérieur est plus bas que normalement

M. Bécclère explique ainsi le siège un peu insolite du souffle qu'il attribue à un rétrécissement de l'artère pulmonaire.

OBSERVATION VI (personnelle).

Lucienne Th., âgée de 17 mois, est amenée par sa mère le 11 juin 1903, à l'hôpital des Enfants-Malades, à la consultation de M. Variot.

Antécédents héréditaires. — Mère bien portante, n'a jamais été malade. Le père s'est toujours bien porté. Rien à noter du côté des grands-parents, si ce n'est la grand'mère maternelle morte d'une crise d'asthme cardiaque.

Quatre enfants :

- 1° Une fille morte à 17 mois de coqueluche et de convulsions ;
- 2° Une fille, née avant terme à 7 mois et demi, morte à trois ans de la rougeole compliquée de broncho-pneumonie ;
- 3° Une fille, actuellement âgée de 5 ans, n'a jamais été malade, sauf une rougeole très légère ;
- 4° Une fille de 17 mois, notre petite malade.

Antécédents personnels. — La mère accuse une grossesse pénible : fatigue générale, courbature, douleurs abdominales, énervement, tristesse. Elle se figurait qu'elle allait mourir en couches. Cependant l'accouchement s'est bien passé. Le travail a duré huit heures. La délivrance a été normale, les suites de couches excellentes. La mère nous dit qu'à sa naissance la petite malade était noire. Cette coloration a persisté deux heures après

la naissance, après quoi l'enfant est devenue absolument normale. Élevée au sein jusqu'à un an ; à partir de cet âge, la mère lui a donné du lait stérilisé.

Quelques jours après la naissance de l'enfant, la mère s'aperçoit que de temps en temps, elle devenait toute bleue. Cette coloration des téguments persistait pendant cinq ou dix minutes, puis disparaissait complètement. A six semaines, la petite malade eut une crise de cyanose qui dura une demi-heure. On consulta la sage-femme qui avait fait l'accouchement. Celle-ci tranquillisa les parents et conseilla de ne pas trop serrer l'enfant.

Mais les crises se répétèrent, devinrent plus prononcées et plus longues. Aussi la mère se décida-t-elle à venir consulter M. Variot, à l'hôpital des Enfants-Malades. La jeune malade était alors âgée de trois mois et demi.

Depuis le 11 juin 1903, jour où nous vîmes l'enfant pour la première fois jusqu'en août 1904, nous l'avons suivie avec beaucoup d'attention et nous avons pu remarquer les particularités suivantes :

Dans l'intervalle des crises, l'enfant semble absolument normale. C'est un joli bébé. Le pourtour des oreilles, les ailes du nez, les lèvres ont leur coloration habituelle. La fontanelle antérieure est très légèrement ouverte. Le nez est très légèrement aplati. L'oreille droite a son lobule adhérent, mais est bien conformée. L'oreille gauche a son bourrelet un peu irrégulier, le lobule est adhérent. Pas de déformations costales ; pas de voussures aux articulations du poignet et du cou de pied. Pas de déformations du tibia. Les extrémités des doigts sont très légèrement renflées en massue. La région sous-vaginale des doigts et des orteils présente une très légère teinte bleu violacé.

L'appareil respiratoire est sain. Au dire de la mère, l'enfant dans l'intervalle de nos divers examens aurait présenté quelques bronchites légères.

A l'inspection, la région précordiale ne montre pas de voussure. La pointe du cœur bat dans le cinquième espace inter-

costal en dedans du mamelon. Les battements sont rapides et énergiques. La submatité du cœur dépasse le bord droit du sternum d'un demi-travers de doigt. A la palpation la plus attentive, nous ne trouvons pas de frémissement cataire. A l'auscultation, au niveau de la troisième côte gauche, tout près du bord du sternum, on perçoit un souffle intense qui répond à la systole cardiaque. Ce souffle s'étend excentriquement autour de son point maximum. A la pointe il s'éteint presque complètement car, à ce niveau, l'oreille entend parfaitement les deux bruits du cœur. Du côté de l'orifice aortique, le souffle s'entend aussi mais légèrement. Il paraît se propager d'une manière plus nette le long du bord gauche du sternum et vers la clavicule gauche. On entend parfaitement ce souffle quand on ausculte l'enfant dans le dos. Ce souffle ne varie pas avec la position donnée à la petite malade. Les mouvements respiratoires n'ont aucune influence sur elle.

L'appareil digestif est sain. Les digestions se font parfaitement. Les selles sont normales et régulières. L'enfant qui pesait 6 kgr. 150 à trois mois et demi, pesait 10 kgr. 150 à un an. Le foie ne paraît pas hypertrophié ; la rate n'est pas perceptible.

Pendant les crises, l'état de la petite malade se modifie complètement. Ces crises sont variables dans leur apparition, dans leur durée, dans leur intensité. Elles arrivent parfois par période à heure fixe, soit dans l'après-midi, soit vers 6 heures du soir. Parfois elles se produisent d'une façon irrégulière, soit quotidiennement, soit tous les quatre jours, soit même seulement tous les huit jours. Au mois d'avril 1904, elle passa une période de trois semaines sans ressentir la moindre crise.

Les paroxysmes éclatent quelquefois après une tétée, pendant la digestion, quelquefois après un accès de colère, quelquefois mais peu souvent le matin à jeun ; quelquefois enfin sans cause.

Quelques minutes avant que la crise éclate, la mère remarque que l'enfant est prise d'un petit rire nerveux, d'une sorte de

rietus ; elle est secouée par des secousses de toux quinteuse, elle est agitée, puis tout à coup tout son corps bleuit.

Pendant la crise, elle crie très fort ; les yeux sont fermés, éteints ; elle se contracte énergiquement ; on a noté parfois quelques convulsions passagères.

Ces phénomènes durent cinq minutes, le plus souvent une demi-heure. Puis tout à coup les cris cessent, la cyanose disparaît et tout rentre dans le calme. Pendant quelque temps après la crise, la malade reste abattue, les yeux fermés.

Pendant les paroxysmes, le cœur bat violemment ; le pouls est petit, à peine perceptible, très rapide. C'est à peine si on arrive à le compter. Nous avons eu à différentes reprises 140, 150, 158, 172 pulsations.

L'examen du sang a été pratiqué à plusieurs reprises.

Premier examen 4.376.000 G. R.

Deuxième examen. 4.370.000 G. R.

OBSERVATION VII

Variot et Sébilleau. (*Bulletins de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1904, page 35.)

Jeanne M..., âgée de 21 mois, entre le 31 décembre 1903 à l'hôpital des Enfants-Malades, salle Gillette, n° 12.

Les parents sont bien portants.

Huit enfants dont un mort à 2 ans de coqueluche compliquée de broncho-pneumonie. Des sept vivants, les trois aînés se portent bien ; le quatrième a été soigné à Berck pour une tumeur blanche du genou ; le cinquième est vigoureux ; le sixième est notre petit malade ; le septième est âgé de quelques semaines.

Jeanne M..., est née à terme après une grossesse pénible (étouffements, enflure légère des jambes, fatigue). Accouchement normal.

Elle a été élevée au sein par sa mère jusqu'à l'âge de 6 mois, puis nourrie ensuite au lait de vache.

Première dent à 5 mois. A 12 ou 13 mois, l'enfant a commencé à se tenir debout ; elle a pu, quelque temps après, marcher en s'aidant d'une chaise ; mais elle n'a jamais marché seule. Vers l'âge de 16 mois a commencé à parler.

Les parents nous amènent l'enfant à la consultation des Enfants-Malades, la croyant atteinte de convulsions. Dès sa naissance, le père nous dit qu'il a remarqué que de temps en temps sa figure, ses pieds, ses mains devenaient bleus. A 5 mois, elle eut des crises fréquentes pendant lesquelles elle perdait connaissance, devenait livide et présentait quelques mouvements convulsifs légers. Ces crises duraient de dix minutes à un quart d'heure et revenaient tous les dix ou quinze jours.

Vers l'âge de 7 à 8 mois, ces crises se répétèrent tous les dix jours et durèrent plus longtemps : une demi-heure, une heure. Puis, peu à peu, elles se rapprochent tous les huit jours, puis tous les deux jours avec une durée de deux, quatre, cinq heures.

C'est en pleine crise que l'enfant nous fut apportée le 31 décembre. Nous la crûmes d'abord en état de mal épileptique. En effet elle n'a pas sa connaissance ; la respiration est stertoreuse et bruyante ; une écume abondante s'échappe des lèvres, la face est pâle, livide, comme bleutée, les lèvres, les narines, le pourtour des oreilles sont violacés ; les extrémités présentent une teinte cyanique très accusée. Pas de convulsions. Cette crise dura toute la journée et se termina vers 6 heures le soir.

Le lendemain, la petite malade jouait dans son lit. La teinte cyanique avait entièrement disparu. On aurait dit une enfant normale mais anémiée.

A l'auscultation des poumons, on entend en arrière quelques râles sibilants disséminés. La pointe du cœur bat dans le cinquième espace intercostal à un centimètre en dehors et au-dessous du mamelon.

Le cœur vu à la radiographie est augmenté de volume. Le bord droit dépasse le bord droit du sternum d'un travers de doigt. La base diaphragmatique du triangle de projection du cœur mesure 7 centimètres 1/2.

Pas de frémissement cataire.

A l'auscultation, les bruits sont assez bien frappés à la pointe et à l'orifice tricuspide. Mais, quand on applique l'oreille au milieu de la région précordiale, on perçoit nettement un souffle doux. Ce souffle coïncide avec le premier bruit du cœur qu'il couvre. Il se propage dans la région de la base, surtout vers la clavicule gauche.

Le pouls est rapide, régulier, donne 120 pulsations à la minute. Il se perçoit bien aux radiales et aux fémorales.

La petite malade s'alimente bien, digère bien, a des selles normales. Le foie et la rate ne sont pas hypertrophiés.

Le facies est pâle, les yeux sont vifs, les lèvres roses, de teinte absolument normale. On ne note aucune difformité du côté des oreilles et du crâne. Les doigts sont très légèrement déformés, arrondis à leurs extrémités. Les ongles sont roses. Toutes ces constatations ont été faites le lendemain de la crise de cyanose, après une nuit tranquille.

Le tableau clinique change entièrement à l'état de crise durant le paroxysme. Les crises commencent habituellement vers 6 heures, 6 h. 1/2 du matin pour cesser vers 4 heures de l'après-midi. Cependant nous en avons vu durer jusqu'à 7 heures du soir.

La crise s'annonce par des cris, des gémissements plaintifs. Aussitôt que l'enfant commence à crier, la cyanose commence. Les cris durent un quart d'heure, puis elle ferme les yeux et semble être sans connaissance. Elle est couchée dans son lit, absolument inerte ; les yeux à demi clos sont ternes, comme sans vie ; le front, les joues sont pâles et en même temps livides, présentant comme une sorte de reflet bleuâtre ; les oreilles, le pourtour des narines, les lèvres sont violacées,

presque noirâtres. Les extrémités sont absolument cyanosées.

Les extrémités sont froides au toucher.

La respiration est bruyante, stertoreuse, mais les mouvements respiratoires ne sont pas augmentés; ils sont lents, réguliers. Nous les avons comptés au cours des crises; ils sont en moyenne de 18 à 22 par minute.

Du côté du cœur, on note des phénomènes très importants : chaque fois que la malade est en crise, le souffle précordial dont nous avons parlé ci-dessus disparaît. Le cœur bat régulièrement et les bruits sont assez bien frappés.

Dans les artères, le pouls est impossible à trouver aux deux radiales. Il est à peine perceptible aux deux fémorales; les battements, réguliers, sont très faibles.

Plusieurs fois, nous avons remarqué que la petite malade écumait pendant ses crises, qu'elle urinait sous elle. Elle n'a jamais présenté devant nous de convulsions. Néanmoins, cet état présentait une grande analogie avec le coma épileptique.

La crise cesse brusquement. Tout à coup, l'enfant semble reprendre vie et demande aussitôt à boire. La cyanose disparaît progressivement et, le lendemain, on la retrouve assez gaie dans son lit, mais toujours pâle.

Les crises furent fréquentes dans la première semaine de son entrée à l'hôpital; elles se produisaient tous les deux ou trois jours. Depuis elles se sont espacées, n'ont apparu que tous les huit jours. Depuis le 22 janvier, les paroxysmes avaient cessé, quand, le 10 février, nous l'avons retrouvée le matin en pleine crise.

Entre l'état d'accalmie complète et l'état de crise aiguë, la malade est parfois plongée dans un état intermédiaire pendant lequel elle est légèrement cyanique; elle est maussade, pleure lorsqu'on la touche, refuse tout aliment. Pendant ces heures de demi-crise, le souffle cardiaque persiste.

Nous avons plusieurs fois pratiqué la numération globulaire. Voici les résultats que nous avons obtenus:

1^{er} *Examen*. — En dehors des paroxysmes, teinte normale des téguments.

Globules rouges	7.000.000
Globules blancs	14.000

2^e *Examen*. — *Idem* :

Globules rouges	6.590.000
Globules blancs	18.000

3^e *Examen*. — En pleine crise.

Globules rouges	6.030.000
Globules blancs	21.000

Enfin nous avons relevé soigneusement la température rectale et la température périphérique à l'état normal et en pleine crise. Pour enregistrer la température périphérique, nous avons placé le thermomètre dans la paume de la main, en ayant soin d'envelopper d'ouate la main pour empêcher autant que possible la déperdition de calorique par rayonnement.

Voici les résultats que nous avons obtenus :

1^{re} *Expérience*. — En dehors des paroxysmes :

T. rectale	37°3
T. périphérique.	35°7

2^e *Expérience*. — *Idem*.

T. rectale.	37°
T. périphérique	35°6

3^e *Expérience*. — Etat de crise.

T. rectale	35°5
T. périphérique	26°6

4^e *Expérience*. — État de crise prolongée peu de temps avant la mort.

T. rectale	37°3
T. périphérique.	37°3

Les trois dernières températures ont été prises pendant la crise qui a duré 36 heures et qui s'est terminée par la mort.

Cette crise qui a commencé, le 10 février, à 6 heures du matin, s'est en effet terminée le 11 à 8 heures du soir. La première observation thermométrique a été faite à 11 heures du matin, le 10 février. A ce moment, les extrémités étaient considérablement refroidies. La deuxième observation a été faite le 11 février vers 10 h. 1/2 du matin. A ce moment, contrairement à ce que nous avons constaté la veille, les extrémités étaient chaudes et la température rectale donnait 37°3, la température palmaire 37°3. Enfin la troisième observation a été prise le 11 février à 6 heures du soir.

Nous avons eu 33° 3 dans la main et 35°3 dans le rectum.

L'enfant a succombé dans une de ses crises de cyanose, avec état comateux, plus longue et plus forte que les autres, sans incident spécial. Durant la vie, nous avons tenté, mais sans succès, de modifier l'évolution et la durée des crises paroxystiques, en administrant de petites doses de bromure, en donnant des bains à 37° et enfin en pratiquant des injections de sérum artificiel.

L'autopsie a été pratiquée le 13 février :

Appareil respiratoire. — Les plèvres sont saines, ne contiennent pas de liquide. Les poumons sont congestionnés, surtout à leur base.

Cœur. — Le péricarde ne présente aucune altération. Il contient une très petite quantité de liquide citrin qu'on peut évaluer à 10 grammes.

Le cœur occupe dans le thorax sa situation et sa direction normales. Il est augmenté de volume. La distance qui sépare le bord droit de l'oreille droite de la pointe, mesurée au compas d'épaisseur, égale 7,2 cent. 1/2. Cette dimension est exactement la même que celle obtenue par le Dr Barret, pendant la vie, par l'examen radioscopique.

L'oreille droite paraît plus ferme et plus développée que normalement.

Le ventricule droit est plus grand que le ventricule gauche.

Les rapports de l'aorte et de l'artère pulmonaire sont entièrement changés. L'artère pulmonaire ne naît pas en avant de l'aorte, mais à gauche et sur un plan postérieur. Elle apparaît petite, rétrécie sur tout son parcours.

Le diamètre vertical du cœur, de l'origine de l'aorte à la pointe, égale 52 millimètres.

Le diamètre transversal, mesuré d'un bord à l'autre au niveau de la partie supérieure des ventricules, donne 55 millimètres.

Le diamètre antéro-postérieur de l'extrémité supérieure du sillon interventriculaire antérieur à l'extrémité supérieure du sillon interventriculaire postérieur, mesure 42 millimètres.

La circonférence du cœur, prise à la base, donne 142 millimètres.

Cœur droit : Le ventricule droit est hypertrophié. En outre l'épaisseur de ses parois est augmentée : suivant les endroits elle atteint 9 à 10 millimètres.

De la base de ce ventricule se détachent les deux artères aorte et pulmonaire.

La circonférence de l'orifice aortique égale 37 millimètres. A 1 centimètre plus haut, la circonférence de l'aorte mesure 40 millimètres. Les valvules sigmoïdes aortiques sont saines.

A gauche de l'aorte, sur un plan horizontal un peu plus élevé, au fond d'un infundibulum étroit formant comme un petit canal creusé dans l'épaisseur du myocarde se détache l'artère pulmonaire. L'orifice possède une circonférence égale à 22 millimètres. Les valvules sigmoïdes ont leur bord libre légèrement épaissi et rosé, mais elles ne sont pas adhérentes entre elles. A cet orifice fait suite l'artère pulmonaire. Celle-ci est rétrécie dans toute sa longueur. Un peu avant sa bifurcation elle donne naissance au canal artériel qui, après avoir parcouru un trajet de 1 centimètre $1/2$ va se jeter dans l'aorte. Le canal artériel, d'une épaisseur de 1 millimètre environ, plus large au niveau de sa portion contiguë à l'artère pulmo-

naire qu'au niveau de sa portion contiguë à l'aorte, est perméable. En effet, par son orifice aortique, on peut introduire un fin stylet qui débouche dans l'artère pulmonaire.

L'orifice auriculo-ventriculaire paraît normal. La valvule tricuspidale est saine.

Le ventricule droit communique avec le ventricule gauche par un orifice percé dans l'épaisseur de la cloison interventriculaire. Cet orifice est situé à la partie supérieure de la cloison. Il est ovalaire. Son grand diamètre dirigé de haut en bas et d'avant en arrière égale 10 à 11 millimètres ; son petit diamètre égale 5 millimètres. Ses bords sont lisses et unis.

L'oreillette droite paraît notablement dilatée. Dans cette oreillette s'ouvrent, à leur abouchement normal, les deux veines caves.

La cloison interauriculaire ne présente pas d'orifice de communication entre les deux oreillettes.

Cœur gauche. — Le ventricule gauche est petit, rétréci dans sa capacité. Aucun vaisseau ne part de ce ventricule. Ses parois ont une épaisseur moindre que celles du ventricule droit. Elles mesurent suivant les endroits de 6 à 8 millimètres.

L'orifice mitral a une circonférence de 40 millimètres. La valvule mitrale est saine.

L'oreillette gauche paraît normale. Les quatre veines pulmonaires y débouchent.

Foie. — Rouge violacé. A la coupe, vaisseaux gorgés de sang. Poids 300 grammes.

Rate. — Normale. Poids 30 grammes.

Reins. — Se décortiquent facilement. Teinte livide à la surface aussi bien qu'à la coupe.

Encéphale. — La face externe des hémisphères cérébraux est livide, violacée. Les veines pie-mériennes sont gorgées de sang ainsi que les sinus de la dure-mère.

Toute la base de l'encéphale est vascularisée d'une manière

extraordinaire ; sur les lobes inférieurs du cervelet, la teinte est même hémorrhagique.

A la coupe, on constate une vascularisation très marquée de la substance nerveuse.

La substance grise des circonvolutions a une couleur chair de bœuf à la coupe. Le centre oval présente un piqueté vasculaire extasié. Les plexus choroïdes sont gorgés de sang noir.

Pas de liquide dans les ventricules.

OBSERVATION VIII

Variot et Sébilleau (*in Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, 1904, page 44). — Variot et Duval (*in Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1904, page 563).

La jeune Thérèse B..., âgée de deux ans, entre le 23 novembre 1903 à l'hôpital des Enfants-Malades ; elle est placée salle Gillette, lit n° 13.

Le père serait mort d'une congestion pulmonaire. Mère bien portante. Deux autres enfants vivants et bien conformés.

Élevée au sein jusqu'à 8 mois, ensuite à l'allaitement mixte jusqu'à son entrée à l'hôpital.

Première dent à 10 mois ; n'a jamais marché.

Jusqu'à 10 mois, on n'aurait rien remarqué d'anormal. Mais à cette époque, elle a commencé à avoir des crises pendant lesquelles elle devenait « toute bleue ». Ces crises étaient assez fréquentes, mais très irrégulières. Parfois elles se produisaient deux ou trois jours de suite, puis cessaient pendant quinze jours pour reparaitre ensuite. Ces accidents décidèrent la mère à la confier à nos soins.

En dehors des paroxysmes cyaniques, l'aspect extérieur est celui d'un enfant normal, bien constitué, à part quelques légers vestiges de rachitisme : un très minime ressaut costal, une fon-

lanelle antérieure complètement fermée, mais déprimée. La coloration de la face, du pourtour des narines, des lèvres, des oreilles est normale. L'extrémité des doigts est très légèrement renflée; les ongles sont un peu incurvés. Les orteils sont aussi arrondis à leurs extrémités.

L'appareil respiratoire est sain.

La pointe du cœur bat dans le quatrième espace, au niveau même du mamelon.

La base du triangle de projection du cœur, mesurée à l'aide de la radiographie, égale 6 cent. 1/2. Le cœur bat régulièrement 92 pulsations par minute.

Pas de frémissement cataire.

A l'auscultation, on perçoit un souffle isochrone au premier bruit du cœur, le souffle très intense, en jet de vapeur, présente son maximum sur le bord gauche du sternum, vers le troisième cartilage costal. Il s'entend aussi fort bien à la pointe et à la base du cœur; on l'entend à peine dans l'aisselle; on le perçoit assez nettement dans le dos.

La petite malade s'alimente bien; ne vomit pas; ses selles sont régulières et normales.

Le foie n'est pas hypertrophié. La rate n'est accessible ni à la palpation, ni à la percussion.

Cependant nous devons noter que, quand la malade dort, elle est toujours assise sur son séant, le thorax penché en avant, pour ainsi dire arc-bouté sur les genoux légèrement relevés.

A l'état de crise, le tableau est tout différent: ces crises sont parfois provoquées par un effort quelconque (effort de toux, cris, etc.). Mais le plus fréquemment elles surviennent spontanément. Tout d'un coup, la petite malade s'agite, puis elle pousse des cris aigus qui annoncent en quelque sorte la crise de cyanose. Le front, les joues, deviennent livides; le pourtour des narines, les oreilles, les lèvres sont violacées; les yeux sont ternes, le visage comme un peu bouffi. Les extrémi-

tés des membres inférieurs et supérieurs sont tout à fait livides.

L'enfant, pendant toute la durée de la crise, paraît perdre connaissance. Cependant elle fait continuellement entendre des cris plaintifs.

La respiration est stertoreuse et bruyante.

Le souffle cardiaque persiste pendant la crise. Les battements du cœur sont réguliers mais augmentent de nombre, sont précipités.

Pendant les diverses crises, nous avons noté le nombre des pulsations à la radiale. Nous avons trouvé les chiffres variant de 132 à 148, 156, 160.

Le pouls, quoique rapide, est nettement frappé, régulier, mais plus petit qu'en dehors des paroxysmes. La crise dure dix minutes, un quart d'heure au plus. Elle se termine brusquement, laissant pendant une heure ou deux l'enfant très affaissée. La cyanose disparaît très vite et les téguments reprennent rapidement leur teinte habituelle. Cependant par le moindre effort, si l'on fait pleurer l'enfant, une très légère teinte bleutée apparaît.

Pendant son séjour à l'hôpital, cette enfant a eu des crises assez nombreuses. Pendant les premiers jours elles étaient fréquentes, se reproduisaient quotidiennement au nombre de 2 à 3, puis elles s'espacèrent, ne revinrent que tous les huit jours, puis tous les quinze jours. Depuis trois semaines nous ne l'avons pas vue en état de crise véritable. Les intervalles plus prolongés entre les paroxysmes ont coïncidé avec une amélioration notable dans l'état général de l'enfant, soumise à un repos complet, à une alimentation bien réglée. En effet à son entrée aux Enfants-Malades, le 23 novembre, elle pesait 8 kgr. 200. Du 23 novembre au 5 décembre elle eut de fréquentes crises. Aussi maigrit-elle considérablement. En effet, son poids, le 6 décembre, était de 7 kgr. 450.

A partir de ce jour, les crises devinrent plus rares. Aussi, la voyons-nous augmenter régulièrement de poids :

13 décembre. — Poids. . . 7 kgr. 800.

20 décembre. — Poids. . . 8 kgr.

26 décembre. — Poids. . . 8 kgr. 200.

3 janvier. — Poids . . . 8 kgr. 350.

9 janvier. — Poids . . . 8 kgr. 400.

17 janvier. — Poids. . . 8 kgr. 850.

24 janvier. — Poids. . . 9 kgr.

30 janvier. — Poids. . . 9 kgr. 150.

6 février. — Poids. . . 9 kgr. 400.

14 février. — Poids. . . 9 kgr. 400.

Nous avons compté les globules à plusieurs reprises :

En dehors des crises :

Globules rouges. 5.340.000

Globules blancs. 12.000

Pendant une crise :

Globules rouges. 5.371.000

Globules blancs. 11.000

Nous avons pris les températures rectale et palmaire à l'état normal et à l'état de crise.

OBS. I. — État normal :

T. rectale 37°,3

T. périphérique 36°,7

OBS. II. — *Idem.*

T. rectale: 37°,3

T. périphérique : 36°,7

OBS. III. — État de crise.

T. rectale: 35°,2

T. périphérique: 32°,

Le traitement a consisté dans de petites doses de bromure de potassium et dans une alimentation soigneusement réglée.

Sur ces entrefaites la rougeole éclata : après un séjour de trois semaines au pavillon d'isolement, l'enfant nous fut rendue

dans un état très grave, teint plombé, grande accélération de la respiration, langue sèche, hyperthermic, 39 à 40 degrés; râles abondants dans la poitrine avec foyers de souffles disséminés. Mort le 20 mai.

L'autopsie a donné les résultats suivants :

L'examen des organes : poumons, cerveau, foie, rate, etc., a permis de constater que la mort était due à une tuberculose miliaire qui s'était généralisée à l'occasion de la rougeole; en outre des ganglions caséux sont trouvés au pourtour des bronches et un bloc caséux dans le poumon gauche.

A l'ouverture du péricarde, il s'écoule environ une cuiller à café de sérosité citrine; mais il n'y a pas de dépoli de la séreuse.

Le cœur est un peu hypertrophié dans son ensemble; on reconnaît que le ventricule droit est beaucoup plus développé que le gauche et que l'aorte et l'artère pulmonaire semblent avoir à leur émergence leurs rapports normaux.

L'oreillette droite est dilatée; sa paroi est notablement épaissie.

Le ventricule droit ouvert est hypertrophié: l'épaisseur de sa paroi varie suivant les endroits de 6 à 9 millimètres. De la base de ce ventricule émergent l'aorte et l'artère pulmonaire. La circonférence de l'orifice aortique est d'environ 40 millimètres; les sigmoïdes sont normales.

En avant de l'aorte et sur un plan un peu surélevé, naît l'artère pulmonaire qui se superpose à un infundibulum très étroit, formant un canal anfractueux creusé dans le myocarde ayant une longueur de 1 centimètre 1/2 environ. La circonférence de l'orifice pulmonaire est de 24 millimètres; les valvules sigmoïdes sont au nombre de deux. Au-dessus de l'orifice, la circonférence de l'artère pulmonaire s'élargit et passe à 30 millimètres.

Le canal artériel est complètement oblitéré.

L'orifice auriculo-ventriculaire droit a une circonférence de 54 millimètres; sur la face interne des valves tricuspidiennes

nes, très petites végétations rougeâtres d'endocardite récente.

Le ventricule droit communique avec le gauche par un orifice situé en haut du septum, à 1 centimètre à peine au-dessous des sigmoïdes aortiques. Cette perforation laisse à peine passer l'extrémité du petit doigt.

L'abouchement des veines dans les oreillettes droite et gauche paraît normal: la cloison interauriculaire est bien fermée.

Le ventricule gauche paraît avoir une capacité très réduite par rapport au droit; l'épaisseur du myocarde n'excède pas 5 à 6 millimètres suivant les places.

L'orifice mitral a une circonférence de 54 millimètres. On note quelques végétations fines et récentes sur la valvule mitrale.

Le foie et la rate ne sont pas hypertrophiés.

Le cerveau est gorgé de sang. Son aspect extérieur est violacé, presque noirâtre.

Les veines de la pie-mère et les veines de la dure-mère sont remplies d'un sang noirâtre.

OBSERVATION IX (personnelle).

Yvonne X..., âgée de quatorze mois.

Cette petite malade est née d'un père et d'une mère bien portants. Nous ne relevons aucune particularité dans les antécédents héréditaires.

Elle est en nourrice à Gentilly depuis sa naissance. L'accouchement s'est bien passé, le travail a été facile. Nous n'avons pu nous procurer de renseignements sur l'état de la mère pendant la grossesse.

Élevée au lait de crèmerie coupé d'eau bouillie, puis pur. L'alimentation n'a pas été réglée d'une façon nette. Depuis trois mois, elle prend avec son lait deux œufs par jour.

Elle n'a pas souffert de gastro-entérite, elle ne tousse pas.

Vers 4 mois, la nourrice s'est aperçue que quand l'enfant pleurait, elle devenait toute bleue. Cette teinte persistait pendant cinq ou dix minutes puis disparaissait. Les crises se renouvelant assez souvent à mesure que l'enfant grandissait, les parents avertis par la nourrice se décident à aller consulter M. Variot, qui obligeamment me pria de prendre l'observation de la malade.

A l'état normal, l'enfant a la figure très éveillée, très rieuse. Elle remue continuellement ses bras et ses jambes, n'est nullement apathique, comprend tout ce qu'on lui dit. Mais elle ne marche pas, ne parle pas. Elle n'a pas encore de dents. Les oreilles, les lèvres sont colorées normalement. Sur la racine du nez apparaît une légère veinosité bleuâtre.

La fontanelle antérieure n'est pas complètement fermée. Le chapelet costal est très léger.

Les tibias sont un peu incurvés. En somme rachitisme léger.

Les extrémités des doigts et des orteils ne sont pas altérées. La région sous-unguéale des doigts et des orteils est très légèrement violacée.

L'appareil respiratoire est absolument sain.

Il n'existe pas de voussure précordiale. La pointe du cœur bat dans le quatrième espace intercostal au dedans du mamelon. Au niveau du troisième espace intercostal gauche, tout près du bord sternal, la palpation fait reconnaître un très léger frémissement cataire. A ce niveau, l'oreille entend un souffle qui se produit en même temps que le premier bruit du cœur. Ce souffle qui a son maximum au niveau du troisième espace intercostal gauche, dans la portion de cet espace contigu au sternum, se propage dans toute la région précordiale, mais surtout vers la clavicule gauche. Nous n'avons pu l'entendre dans le dos.

Le pouls régulier bat 98 à 100 pulsations.

Le foie n'est pas hypertrophié. La rate n'est pas accessible à la palpation.

A l'état de crise, l'état de l'enfant se modifie complètement.

La crise vient souvent sans cause apparente, parfois après un effort, une crise de colère. Elle passe parfois des journées entières sans que la crise se produise ; quelquefois elle en a quatre ou cinq dans la même journée. Pendant le paroxysme, le nez, les oreilles, les ongles des pieds et des mains deviennent violets, presque noirs. Cependant il n'y a pas de perte de connaissance, pas de convulsions. Le cœur bat violemment, énergiquement. Ces phénomènes durent de cinq à dix minutes, puis disparaissent sans laisser de traces. Ce sont en somme des paroxysmes légers.

CONCLUSIONS

I. — A côté de la cyanose congénitale classique, caractérisée par une teinte bleu violacé *permanente* des téguments et des muqueuses, il existe une variété clinique spéciale dans laquelle la coloration cyanotique des téguments et des muqueuses n'apparaît que par instants, par crises. M. le Dr Variot a donné à cette variété clinique le nom de *Cyanose congénitale paroxystique*.

II. — En dehors de la teinte bleue de la peau, les crises de cyanose se caractérisent cliniquement par de fortes palpitations de cœur, une perte de connaissance complète, des convulsions légères, un abaissement notable des températures centrale et périphérique. Variables dans leur intensité, dans leur durée, elles se produisent à des moments plus ou moins éloignés les uns des autres. Dans les intervalles qui les séparent, le malade ne se distingue d'un sujet normal que par la présence d'un souffle au point d'auscultation de l'artère pulmonaire, par l'existence d'une polyglobulie plus ou moins accusée, parfois par une déformation légère et une teinte rose violacé, très claire des extrémités digitales.

III. — Les lésions trouvées à l'autopsie sont les suivantes :

a). — Rétrécissement musculaire de l'infundibulum de l'artère pulmonaire avec rétrécissement de l'orifice et du tronc de l'artère.

b). — Communication interventriculaire.

c). — Naissance de l'aorte dans le ventricule droit.

d). — Hypertrophie du ventricule droit.

Nous ne pouvons affirmer à l'heure actuelle que ces anomalies soient les seules caractéristiques de la *Cyanose congénitale paroxystique*. Cependant sur deux observations suivies d'autopsie, nous avons trouvé deux fois identité complète des symptômes d'une part, des lésions d'autre part.

IV. — La cyanose, dans la maladie bleue classique, ne nous paraît pas due à la stase veineuse générale :

a). — Parce qu'elle ne s'accompagne pas d'œdèmes ni d'épanchements séreux.

b). — Parce qu'elle s'accompagne de polyglobulie vraie, non de polyglobulie relative par concentration du sang.

V. — Il faut, ce nous semble, pour expliquer la cyanose dans les maladies congénitales du cœur, revenir à l'ancienne théorie de Gintrac père, dite du mélange des deux sangs, unie à l'insuffisance de l'hématose par l'arrivée défectueuse du sang aux poumons, conséquence du rétrécissement de l'artère pulmonaire.

VI. — L'insuffisance de l'hématose crée la polyglobulie par hyperfonctionnement des organes hématopoiétiques. Il n'y a pas de relation de cause à effet entre la polyglobulie et la cyanose. Ce sont deux phénomènes concomitants qui relèvent de la même cause.

VII. — Dans la cyanose congénitale paroxystique, on peut émettre l'hypothèse que les paroxysmes sont créés par un

spasme de l'infundibulum de l'artère pulmonaire, spasme qui aurait pour effet de fermer l'artère et de provoquer un mélange très intime des deux espèces de sang, qui n'auraient plus qu'une issue : l'aorte.

•

Vu : le Président de la thèse

GAUCHER

Vu : le Doyen

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- ALVARENGA. — Pathogénie de la cyanose. *Bulletin médical du Nord*. Lille, 1872, pages 373, 440, 477.
- Esquisse historique et critique de la cyanose. *Gaz. méd. de Lisboa*, 1873, p. 507, 536, 562.
- BOUILLAUD. — Maladies du cœur, 2^e édition, 1841, t. II.
- BOUCHUT. — Clinique des Enfants-Malades. *Gaz. des Hôpitaux*, 1870, p. 241.
- BOURSIER. — *Bordeaux médical*, 1874, p. 61.
- BOURNEVILLE et d'OLLIER. — Notes sur la maladie bleue et la température centrale. *Progrès Médical*, 1880, p. 163.
- BARD et CURTILLET. — Contribution à l'étude de la physiologie pathologique de la maladie bleue. *Revue de médecine*, 1889, p. 993.
- BUTIN. — Étude sur la communication accidentelle des deux oreillettes du cœur. Thèse, Paris, 1892-1893, t. IV.
- BARIÉ. — Traité des maladies du cœur.
- Du rétrécissement préartériel de l'artère pulmonaire. *Soc. médicale des Hôpitaux*, 1895, p. 579.
- BRET et PIÉRY. — Cyanose tardive. *Province médicale*, 21 octobre 1899.
- BESSON. — Étude sur la cyanose congénitale sans signe d'auscultation. Thèse, Paris, 1902-1903, n° 4.
- CORVISART. — Maladies du cœur. Paris, 1811.
- CADET DE GASSICOURT. — Traité clinique des maladies de l'enfance, t. II, page 23.

- COYON. — *Bull. Soc. Anatomique*. Paris, 1877, p. 717-720.
- CORNIL. — *Journal des connaissances médicales*, 1884, p. 401-409.
- CADET DE GASSICOURT et GAMPERT. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*, 1890, pp. 49-62.
- CARMICHAEL. — *Edimburg hospital Reports*, 1894.
- CHARRIN ET LE NOIR. — *Archives de physiologie normale et pathologique*. Paris 1891, 5^e série, III, 206, 21.
- CHALIN ET BRET. — Cyanose tardive. *Province Médicale*, 1895.
- CHARRIN ET LE NOIR. — C. R. Société de biologie, 1896, t. II.
- COLLA ET MATTIROLO. — Alcune esperienze nell'iperglobulia artificiale. *La clinica medica italiana*, 1898.
- COLLA. — La genesi dell' iperglobulia. *R. Accademia di Medicina di Torino*, 1902.
- CALABRESE. — Alcune ricerche sul sangue e sul ricambio nella cianosi congenita. *Gazzetta internazionale di Medicina*. Napoli, 1903, p. 143.
- DEGUISE. — De la cyanose cardiaque due à la communication anormale entre les cavités droite et gauche, considérée principalement sous le point de vue de son anatomie pathologique. Thèse Paris, 1843.
- D'HEILLY. — Des oblitérations et rétrécissements congénitaux de l'artère pulmonaire. Thèse Paris 1864.
- DEBELY. — Du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire et de son rôle dans la cyanose. Thèse de Montpellier; 1878.
- DUREY-COMTE. — Contribution à l'étude du rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. Thèse Paris, 1886-1887, t. VI.
- EICHKORST. — *Traité de pathologie et de thérapeutique*.
- FÉRUS. — Article cyanose in *Dict. de Médecine*, Paris 1835, p. 527-55.
- FRANCK J. — *Traité de pathologie médicale*, t. IV, p. 400.
- FRANÇOIS FRANCK. — *Gazette hebdomadaire de médecine de Paris*, 1878, p. 588. Sur la persistance du canal artériel.
- FÉRÉOL. — *Union médicale*. Paris 1881, 3^e série, p. 361.

- FALLOT. — Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue. *Marseille médical*, 1888, p. 77, 138, 207, 270, 341, 403.
- GINTRAC père. — Thèse, Paris, 1814, n° 95.
— Observations et recherches sur la cyanose. Paris, 1824, in-8°.
- GIRAUD. — Soc. de médecine de Marseille, 1861. Cyanose tardive.
- GUILLON. — De la cyanose dans la perforation interventriculaire. Thèse, Paris, 1853, t. X.
- GINTRAC fils. — Art. « Cyanose », in *Dict. de médecine et de chirurgie pratiques*.
- GRANCHER. — Art. « Cyanose », in *Dict. encyclopédique des Sciences médicales*.
- GAMPERT. — Cyanose congénitale. *Bull. Soc. anatomique*, 1889, p. 604.
- GRAVITZ. — Étude clinique et expérimentale sur le sang. *Zeitschrift. Klinische Medicin.*, t. XXII, 1893.
- GILSON. — Etat du sang dans la cyanose congénitale. *Lancet*, London, 1895, p. 24.
- GRAWITZ. — Ueber die Einwirkung des Hohenklimas auf die Zusammensetzung des Blutes. *Berliner Klin. Wochenschr.*, 1895, n° 33 et n° 34.
- HOPE. — On the diseases of the heart, 3^e édition. London, 1839.
- HARDY. — *Progrès médical*. Paris, 1896, p. 641. De la cyanose.
- HUCHARD. — *Traité clinique des maladies du cœur et de l'aorte* (3^e édition).
- HAYEM. — Cyanose et hyperglobulie. *Méd. moderne*, 1895.
— *Bull. soc. médicale des Hôpitaux*, 1895, p. 33, 36. État du sang dans la cyanose chronique.
- JOLYET et SELLIER. — L'hyperglobulie dans l'asphyxie expérimentale. *Soc. biologie*, 1895.
- KREHL. — Un cas de malformation cardiaque avec hyperglobulie. *Klinisch. Medic. Wochenschr.*, 1889.
- KEIM. — Maladie de Roger. *Bull. Soc. anatomique*, 1897, p. 649.

- LOUIS. — Observations suivies de quelques considérations sur la communication des cavités droites avec les cavités gauches du cœur. *Archives générales de Médecine*, 1823. t. III. p. 325.
- LEPAGE. — De la cyanose dépendant de la perforation de la cloison interventriculaire du cœur. Thèse Paris, 1858.
- LANCERAUX. — Des anomalies cardiaques, *Gaz. des Hôpitaux*, 1880, p. 809, 825, 833, 850, 875, 883, 890.
- LAVERGNE. — Thèse Paris, 1885-1886. t. X.
- LENOBLE. — Thèse Paris, 1898.
- LE HOUX. — Thèse Paris, 1902. N° 460. Étude sur la maladie de Roger.
- LEMERLE. — Contribution à l'étude de la cyanose congénitale sans signe d'auscultation. Thèse de Toulouse, 1903.
- MAREY. — La circulation du sang à l'état physiologique et dans les maladies. Paris, G. Masson, 1881, in-8°.
- MORISSET. — *Province Médicale*, 1890, p. 566-68, Cyanose tardive.
- MOUSSOUS. — Maladies congénitales du cœur, Paris, 1890.
- MOUILLÉ. — Pathogénie de la cyanose, Thèse Paris, 1895-1896. N° 26.
- MARIE (P.). — Leçons de clinique médicale de Paris, 1896.
- MESLAY. — Communication interventriculaire sans cyanose, *Bull. Soc. anatomique*, 1895, p. 98.
- MORISSET et TOLOT. — Cyanose tardive, *Lyon Médical*, 1900, p. 126-128.
- PEACOCK. — Malformations of the heart.
- PIZE. — Considérations sur les anomalies cardiaques et vasculaires qui peuvent causer la cyanose, Thèse Paris, 1854.
- PIC. — Cyanose tardive, *Province Médicale*, 17 juin 1893.
- POTAIN. — Maladie de Roger, *Bull. Soc. Médicale des Hôpitaux*, 1896, p. 359.
- PETIT (A.). — Art. « Cyanose » in *Traité de médecine Charcot, Bouchard, Brissaud*, t. VIII.
- PALLERI ET MERGARI. — Contributo allo studio dell'iperglobulia. *Raccoglitore medico Forli*, 1900, t. V, p. 145.
- QUISERME. — Des polyglobulies. Thèse Paris, 1902.
- ROGER H. — *Union médicale*. Paris 1852, p. 595.

- ROKITANSKY. — Die objecta des Scheiderwande des Herzens. Wien 1875.
- ROGER H. — *Bull. Acad. de médecine*, 1879, 2^e série p. 1074.
- REISS. — Thèse Paris 1895.
- REINERT. — Beitrage zur pathologie des Blutes (*Munchener med. Wochenschr*), 1895, n^o 15.
- RABÉ. — *Gaz. hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 30 avril 1899.
- STACQUEZ. — Mémoire sur la cyanosé. *Annales de la Société de médecine de Gand*, 1843, p. 3-33.
- STILLÉ. — *The American Journal of the medical sciences*, 1844, t. VII, p. 152.
- SANSOM. — Cases of congenital cyanosis. *Med Times and Gazette* ; London 1875, p. 32.
- TOENISSEN. — Erlangen dissertation, 1881.
- TORDEUS. — De la cyanose. *Journal de médecine, chirurgie, pharmacologie*. Bruxelles 1889, p. 33-40.
- TESTI ALBERICO. — Contributo allo studio dell'iperglobulia nella cianosi cronica. *Gazzetta degli ospedali*, Milano, 1895, p. 1429.
- VARIOT ET GAMPERT. — Cyanose sans souffle. *Bull. Soc. méd. des Hôpitaux*, 1890, p. 186.
- VARIOT. — *Bull. Soc. médicale des Hôpitaux*, 1895, p. 61-63.
- VARIOT. — Sur l'indépendance des malformations cardiaques congénitales et de la cyanosé. *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles*. Paris 1897.
- VARIOT ET DÉVÉ. — Cyanose sans bruit anormal à l'auscultation. *Bull. Soc. médicale des Hôpitaux*. p. 443, 1899.
- VARIOT. — Cyanose sans souffle. *Bull. Soc. pédiatrie*, 1902, p. 256.
- Cyanose sans souffle. *Bull. Soc. méd. des Hôpitaux*, 1903, p. 196, 98.
- Cyanose intermittente. *Bull. Soc. pédiatrie*, 1903, p. 203-205.
- VAQUEZ. — Sur une forme spéciale de cyanose s'accompagnant d'hyperglobulie. *Soc. biologie*, 1892. *Bulletin médical*, 1892, p. 149.

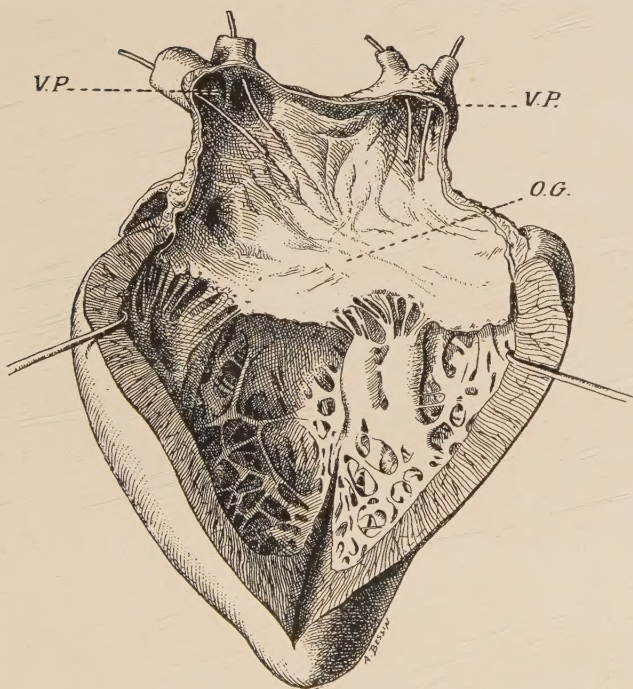
Vaquez. — Note sur l'hyperglobulie. *Soc. médicale des Hôpitaux*, 1895.

— Modifications du sang dans la cyanose chronique. *Soc. biologie*, 1895.

Vaquez et Laubry. — Cyanose avec splénomégalie et polyglobulie. *Soc. médicale des Hôpitaux*, 1904, p. 880.

Von Jaruntowsky et Schroder. — Ueber Blutveraenderungen in geberge. *Munchener med. Wochenschr.*, 1894, n° 38.

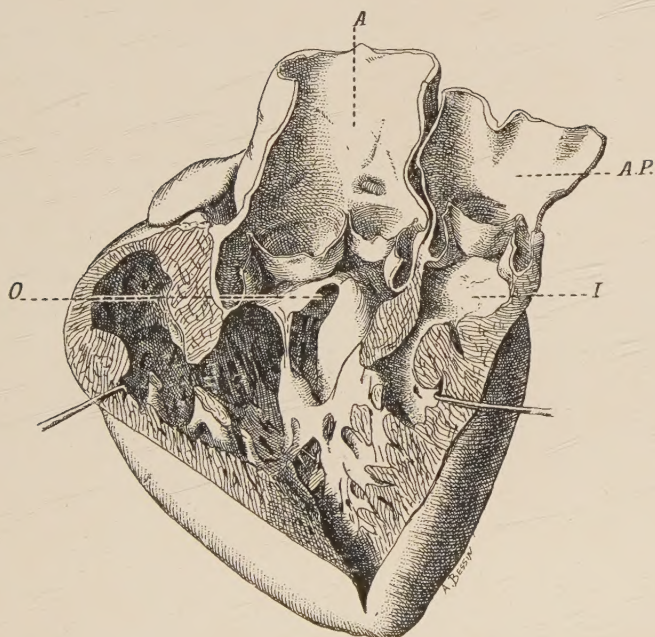
Zariguiéy. — *Revue mensuelle des maladies de l'enfance*. Paris, 1894, p. 620-624.



Cœur gauche.

O. G. — Oreillette gauche.

V. P. — Veines pulmonaires.



Cœur droit.

A. — Aorte

A. P. — Artère pulmonaire.

I. — Infundibulum.

O. — Orifice de communication interventriculaire.

